

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

118, route de Narbonne - 31400 TOULOUSE

FACULTES DE MEDECINE

ANNÉE 1974-75

N°366

TUMEURS NERVEUSES DU COU ET DE L'AXE VISCERAL

THESE

Pour le Doctorat d'Etat en Médecine

présentée et soutenue publiquement en juin 1975

par

Galiléo ALVAREZ

DIPLOME DU CERTIFICAT D'ETUDE SPECIALE D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

MEMBRES DU JURY	{	MM. J. CLAUX	{	Président
		Y. LACOMME		Assesseurs
		J. FABRE		
		E. CABARROT		
		J. COLL		Suppléant



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546624_0034

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

118, route de Narbonne - 31400 TOULOUSE

FACULTES DE MEDECINE

ANNÉE 1974-75

N°366

TUMEURS NERVEUSES DU COU ET DE L'AXE VISCERAL

THESE

Pour le Doctorat d'Etat en Médecine

présentée et soutenue publiquement en juin 1975

par

Galiléo ALVAREZ

DIPLOME DU CERTIFICAT D'ETUDE SPECIALE D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

MEMBRES DU JURY	{	MM.	J. CLAUX	<i>Président</i>
		Y. LACOMME	{	<i>Assesseurs</i>
		J. FABRE		
		E. CABARROT		
				J. COLL

UNIV.



UNIVERSITE PAUL SABATIER

118, Route de Narbonne - 31077 TOULOUSE CEDEX

Président de l'Université
1er Vice-Président
2ème Vice-Président
3ème Vice-Président Etudiant

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN
Mlle RIVEMALE

TABLEAU DU PERSONNEL DES FACULTES DE MEDECINE GROUPEES DANS L'UNIVERSITE PAUL SABATIER

HONORARIAT

Doyen honoraire
Doyen honoraire
Doyen honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALVET
M. BRUSTIER
M. LAZORTHES
M. VALLOIS
M. TAPIE
M. DELAS
M. RISER
M. BUGNARD
M. VINCENT
M. MOREL
M. BOUISSET

Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALMETTES
M. THOMAS
M. LAGROT
M. DESFORGES-MERIEL
M. FABRE P
M. JAHIER
M. SENDRAIL
M. PONS
M. SOREL
M. PLANQUES
M. MARQUES

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Doyen : M. BOLLINELLI

PROFESSEURS TITULAIRES

M. ARMENGAUD	Clinique des Maladies Infectieuses
M. AUVERGNAT	Biophysique Médicale A
M. BAZEX	Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques
M. BASTIDE	Anatomie
M. BEC	Ophthalmologie
M. BESSOU	Physiologie
M. BOULARD	Pathologie Générale et Médecine Expérimentale
M. BROUSSY J.	Embryologie Générale
M. DALOUS	Clinique Médicale Infantile A
M. DAMBRIN	Pathologie Chirurgicale
M. DARDEENNE	Clinique Médicale et Cardiologie
M. DELAUDE	Clinique de Pneumo-physiologie
M. DENARD	Hydrologie Thérapeutique et Climatologie
M. DUCOS	Immunologie
M. ESPAGNO J.	Neuro-Chirurgie
M. FABRE J.	Anatomie Pathologique
M. GADRAI	Clinique Médicale Sud
M. GAYRAL	Psychiatrie d'Adultes
M. GREZES-RUEFF	Médecine Légale et Médecine du Travail
M. GRIMOUD	Clinique Chirurgicale et du Cancer

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Doyen M. ENJALBERT

PROFESSEURS TITULAIRES

M. ARLET	Rhumatologie
M. BAISET	Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. BIERME	Hématologie
M. BIMES	Histologie
M. BOUISSOU	Anatomie Pathologique
M. BRU	Biophysique Médicale B
M. CADENAT	Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale
M. CALAZEL	Cardiologie Clinique et Expérimentale
M. CLAUD	Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale
M. DARNAUD	Thérapeutique
M. DEODATI	Clinique Ophthalmologique
M. DOUSTE-BLAZY	Biochimie Médicale
M. DUPRE	Dermato-Vénérologie
Mme ENJALBERT	Bactériologie et Virologie
M. ENJALBERT	Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire
M. FICAT	Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie
M. GEDEON	Clinique Chirurgicale
M. GERAUD	Clinique Neurologique et Psychiatrique
M. GUILHEM	Histologie
M. JUSKIEWENSKI	Anatomie Appliquée

M. LAPORTE J. Séméiologie et Clinique Médicale
M. LARENG Anesthésie et Réanimation
M. MONNIER Hygiène et Médecine Sociale
M. MONROZIES Accouchement et Obstétricie Sociale
M. MONTASTRUC Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. PASQUIE Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie
M. PLANEL Biologie Médicale
M. RASCOL Neurologie
M. REGNIER Clinique Médicale Infantile B
M. RIBAUT Pathologie Médicale
M. RUFFIE R. Clinique Rhumatologique
M. VALDIGUIE P. Biochimie Médicale

M. LAZORTHES G. Clinique de Neuro-chirurgie
M. LE TALLEC Médecine Interne
M. LHEZ Cliniques des Maladies des Voies Urinaires
M. MIGUERES Pneumo-Phtisiologie
M. PONTONNIER A. Clinique Obstétricale
M. POULHES Clinique Chirurgicale A et Gynécologie
M. ROULLEAU Electro-radiologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. ALBAREDE (M.C.A.) Pneumo-Phtisiologie
M. ARBUS (M.C.A.) Médecine Légale et Toxicologie
M. BARTHE (M.C.A.) Pédiatrie
M. BESOMBES (M.C.A.) Physiologie
M. BOLLINELLI (P.S.C.) Pneumo-Phtisiologie
M. CATHALA (M.C.A.) Anesthésiologie
M. COLOMBIES (M.C.A.) Hématologie
M. COMBELLES (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. COMBES (P.S.C.) Radiologie
M. CONTE (M.C.A.) Néphrologie
M. COSTAGLIOLA (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. DUFFAUT (M.C.A.) Médecine Interne
M. ESCHAPASSE (P.S.C.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. ESTRADE (P.S.C.) Cancérologie
M. FABRE Jean (P.S.C.) Anatomie Pathologique
M. FEDOU (P.S.C.) Médecine Interne
M. FOURNIE A. (M.C.A.) Rhumatologie
M. GAILLARD (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. GALINIER (M.C.A.) Médecine Interne
M. GAY (M.C.A.) Orthopédie Traumatologie et Chirurgie Plastique
M. GHISOLFI (M.C.A.) Pédiatrie
M. GUIRAUD R. (P.S.C.) Biophysique
M. GUIRAUD-CHAUVEIL B. (M.C.A.) Neurologie
M. LACOMME (M.C.A.) O.R.L.
Mme LARENG (P.S.C.) Bactériologie - Virologie
M. LARROUY (P.S.C.) Parasitologie
M. LAZORTHES F. (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. PAGES (P.S.C.) Physiologie
M. PASCAL (M.C.A.) Hépatogastro-Entérologie
M. PONTONNIER F. (MCA) Urologie
M. PRIS (M.C.A.) Hématologie, Maladies du Sang (option clinique)
M. PUTOIS (M.C.A.) Radiologie
M. SALVADOR (M.C.A.) Thérapeutique Réanimation - Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie
M. SOLEILHAVOUP (M.C.A.) Histologie, Embryologie, Cytogénétique
M. UTHEZA (P.S.C.) Orthopédie, Traumatologie et Chirurgie Plastique

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. BAYARD (M.C.A.) Endocrinologie
M. BECUE (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. BERNADET (M.C.A.) Cardiologie
M. BES (P.S.C.) Neurologie
M. BOUNHORE (M.C.A.) Cardiologie
M. CARTON (M.C.A.) Cancérologie
Mme DIDIER (M.C.A.) Bactériologie, Virologie
M. ESCAT (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. FABIE (M.C.A.) Stomatologie
M. FREXINOS (M.C.A.) Hépatologie, Gastro-entérologie
M. GAUBERT (P.S.C.) Chirurgie Infantile
M. GERAL (P.S.C.) Physiologie
M. GOUZI (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. JOVER (M.C.A.) Pneumo-Phtisiologie
M. LAZORTHES Y. (MCA) Neuro-chirurgie
M. MANELFE (M.C.A.) Radiologie
M. MORON (M.C.A.) Psychiatrie Infantile
M. OHAYON (M.C.A.) Immunologie (option bioclinique)
M. PONTONNIER G. (MCA) Gynécologie, Obstétrique
M. PUEL (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. PUJOL (M.C.A.) Médecine du Travail
M. REGIS (M.C.A.) Biophysique
M. RIBET (P.S.C.) Hépatogastro-Entérologie
M. ROCCHICOLI (M.C.A.) Pédiatrie
M. RUMEAU (M.C.A.) Anatomie Pathologique
M. SARRAZIN (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. SEQUELA (M.C.A.) Parasitologie
M. SUC (P.S.C.) Néphrologie
M. THOUVENOT (M.C.A.) Biochimie
M. VALDIGUIER (P.S.C.) Biochimie
M. VIRENQUE (M.C.A.) Anesthésiologie

AGREGES LIBRES

M. GLEIZES Pathologie Expérimentale
M. SOUQUET Chirurgie Générale

AGREGES LIBRES

M. ESPAGNO G. Obstétrique

Secrétaire Général de l'Université

M. PRINEAU

Liste arrêtée le 20 Février 1971

À MON PÈRE ET À MA MÈRE

Avec tout le respect de mon amour
filial et ma reconnaissance pour
tout ce que je suis.

À MA FEMME ET À MES FILLES

En témoignage de ma profonde
affection.

À NOS DEUX FAMILLES

À TOUS NOS AMIS

À NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur Jean CLAUX

*Professeur de Clinique O.R.L. et de
Chirurgie Maxillo-faciale
Chirurgien des Hôpitaux*

Nous vous sommes très reconnaissant
de nous avoir donné le grand privilège de
compter parmi vos élèves.

Tout au long de votre enseignement,
nous avons pu apprécier vos qualités de
grand clinicien et votre sens de l'humanité.

Vous nous faites le très grand honneur
d'accepter la présidence de notre jury de
thèse,

Permettez-nous de vous exprimer notre
profonde gratitude et notre indéfectible
attachement.

À NOTRE JURY DE THÈSE

Monsieur le Professeur Y. LACOMME

*Maître de Conférences Agrégé
d'Oto-rhino-laryngologie
Spécialiste des Hôpitaux*

Vous nous avez toujours accueilli avec la plus grande bienveillance et notre formation a été marquée par votre enseignement empreint de dynamisme et de clarté.

Veillez trouver ici le témoignage de notre vive reconnaissance et notre admiration respectueuse.

Monsieur le Professeur J. FABRE

*Professeur d'Anatomie Pathologique
Biologiste des Hôpitaux*

Vous nous faites le grand honneur en siégeant à notre jury de thèse d'accepter de nous juger.

Veillez trouver ici, avec nos vifs remerciements, l'expression de notre dévouée gratitude.

Monsieur le Docteur A. CABARROT

*Chargé de cours de l'Université
Paul-Sabatier*

En témoignage de notre reconnaissance
et avec nos plus vifs remerciements, pour
la sympathie que vous nous avez manifesté
en voulant bien siéger dans notre jury de
thèse.

Monsieur le Docteur J. COLL

*Ancien Chef de Clinique à la Faculté
Chargé de cours de l'Université
Paul-Sabatier*

L'accueil toujours bienveillant que
vous nous avez réservé nous a profondé-
ment touché.

Soyez assuré de notre reconnaissance
et de notre attachement.

NOUS TENONS A REMERCIER PARTICULIEREMENT :

Monsieur le Docteur P. ANÉ

*Chef de Clinique
Assistant des Hôpitaux*

Monsieur le Docteur J. CISTAC

*Oto-Rhino-Laryngologiste
Attaché des Hôpitaux*

Monsieur le Docteur HEMOUS

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Monsieur le Docteur LAUWERS

*Oto-Rhino-Laryngologiste
Attaché des Hôpitaux*

Monsieur le Docteur LEPERE

Oto-Rhino-Laryngologiste

Leurs conseils et encouragements
nous furent amicalement prodigués tout
au long de notre certificat de spécialité.

A tous mes amis de la Clinique O.R.L. avec mes plus vifs
remerciements.

S O M M A I R E

INTRODUCTION :	1
HISTORIQUE :	3
PREMIERE PARTIE : ORGANOGENESE ET HISTOGENESE DU SYSTEME NERVEUX :	5
1 - EBAUCHE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL :	5
2 - EBAUCHE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :	5
3 - ORIGINE DU SYSTEME NERVEUX AUTONOME :	7
4 - HISTOGENESE MEDULLO-EPITHELIALE :	8
5 - HISTOGENESE DU LOPHO-NEURO-EPITHELIUM :	8
DEUXIEME PARTIE : STRUCTURE HISTOLOGIQUE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :	11
1 - LES GANGLIONS :	11
2 - LES NERFS PERIPHERIQUES :	11
3 - LES AUTRES CONSTITUANTS DU NERF PERIPHERIQUE :	13
4 - DESTINEE DES FIBRES NERVEUSES :	13
TROISIEME PARTIE : ANATOMIE PATHOLOGIQUE :	15
1 - LES TUMEURS NEES DES FIBRES NERVEUSES :	15
1°) SCHWANNOMES :	15
2°) SCHWANNOMES MALINS :	20
3°) MALADIE DE RECKLINGHAUSEN :	21
2 - TUMEURS NEES DES GANGLIONS DES NERFS DU COU TUMEURS PROPRES DU SYSTEME SYMPATHIQUE :	25
1°) SYMPATHOMES EMBRYONNAIRES :	26
2°) GANGLIONEUROMES JEUNES :	27
3°) GANGLIONEUROMES ADULTES :	28
3 - TUMEURS NERVEUSES RARES : LES MENINGIOMES :	29
QUATRIEME PARTIE : TUMEURS NERVEUSES DU COU ET DE L'AXE VISCERAL :	33
1 - ETUDE ANATOMIQUE :	33

A - LES REGIONS CERVICALES ET FACIALES PROFONDES :	33
B - MISE EN PLACE DES ESPACES CELLULEUX DE LA REGION CERVICALE ANTERIEURE :	35
- Les espaces celluloux para-pharyngés :	35
- La région moyenne du cou :	37
- La région cervicale inférieure :	38
2 - ETUDE CLINIQUE :	38
A - LES TUMEURS NERVEUSES DU COU :	38
1°) ETIOLOGIE :	38
2°) CLINIQUE :	39
. Le syndrome commun :	39
. Les formes topographiques :	42
. Les formes histologiques :	49
3°) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	54
4°) THERAPEUTIQUE :	55
B - LES TUMEURS NERVEUSES DE L'AXE VISCERAL :	58
CINQUIEME PARTIE : OBSERVATIONS :	61
CONCLUSION :	69
BIBLIOGRAPHIE :	71

INTRODUCTION

Il s'agit de néoformations rares, de nature dysontogénétique, nées aux dépens des éléments nerveux qui traversent les espaces cellulaires du cou ou qui innervent les organes de la région cervicale.

Elles sont d'un intérêt multiple :

- intérêt diagnostique, car rendu difficile par une symptomatologie souvent d'emprunt, et une évolution lente et indolente, du moins tant qu'elles n'atteignent qu'un petit volume.
- intérêt anatomo-pathologique avec la certitude qu'apporte l'examen de la pièce opératoire quant au diagnostic histologique (d'autre part, se pose une question de nosologie tenant à l'absence fréquente d'un langage commun dans les publications et rendant ardue la classification de ces tumeurs).
- intérêt thérapeutique au niveau de l'indication opératoire qui apparaît comme le seul geste à proposer. L'indication est ici affaire difficile : est-on autorisé à enlever une tumeur qui pendant longtemps peut n'entraîner aucun trouble fonctionnel, mais sur laquelle plane le risque d'une dégénérescence ultérieure ? Car le doute existe en effet quant à la bénignité classique de certaines d'entre-elles. Enfin, la voie d'abord pourrait être discutée lorsqu'il s'agit de tumeurs parapharyngées.

Sur le plan anatomo-pathologique, on distinguera donc :

- des SCHWANNOMES d'origine neurectodermique, classiquement bénins et dont ANTONI distingue le type A caractéristique et le type B. Beaucoup plus rarement, il s'agira de schwannomes d'emblée malins, car la dégénérescence de schwannomes bénins est considérée comme exceptionnelle.
- des NEUROFIBROMES d'origine épineurale, rentrant dans le cadre de la maladie du système qu'est la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN, ou bien isolée, du moins apparemment car, comment nier l'existence d'une localisation profonde échappant à tout examen. Le plus souvent bénin, il s'agira parfois d'un neurofibrosarcome.
- des GANGLIONEUROMES développés au niveau du sympathique cervical. Ces sont des sympathomes dont la malignité est fonction du degré des différenciations.

Au chapitre des tumeurs nerveuses rares, nous évoquerons le cas des MENINGIOMES, nés à partir des tissus limitants du système nerveux. Tumeurs essentiellement bénignes elles sont le plus souvent extériorisées dans la région cervicale, cependant, certaines sont ectopiques. Ces tumeurs très rares dans leur localisation cervicale, posent de difficiles problèmes diagnostiques, résolus la plupart du temps par l'examen anatomo-pathologique.

Nous éliminerons de cette étude :

- les tumeurs nerveuses de la nuque ;
- les tumeurs primitivement développées hors du cou, (tumeurs de la base du crâne, tumeurs du rachis) ;
- les tumeurs de voisinage envahissant la région cervicale.

pour nous intéresser :

A - AUX TUMEURS DE LA RÉGION CERVICALE PROPREMENT DITE :

- tumeurs siégeant dans la gouttière vasculaire à distance de la paroi pharyngée (tumeurs cervicales pures) ;
- tumeurs siégeant au contact de la paroi pharyngée (tumeurs parapharyngées).

Exceptionnelles dans l'espace rétro-pharyngé, rares dans l'espace para-amygdalien, elles sont plus fréquentes dans l'espace sous-parotidien postérieur.

Leur manifestation clinique peut être mixte ; cervicale et parapharyngée et signe l'évolution d'une tumeur primitive cervicale ou parapharyngée.

B - AUX TUMEURS NERVEUSES DE L'AXE VISCÉRAL INTÉRESSANT ESSENTIELLEMENT LE LARYNX

Sur le plan anatomo-pathologique, nous limiterons le sujet aux tumeurs exclusivement formées de tissu nerveux ; les paragangliomes, les néoplasies des tissus vaso-régulateurs, les tumeurs glomiques seront donc rejetées du cadre de cette étude.

Ces tumeurs périphériques sont dans leur grande majorité des neurinomes, terme pris dans son sens le plus large ; développés aux dépens des nerfs cérébro-spinaux, ce seront des schwannomes ou des neurofibromes ; développés aux dépens du sympathique cervical, il s'agira de schwannomes ou de sympathomes.

Dans une de nos observations, le compte rendu anatomo-pathologique a soulevé le problème des méningiomes à symptomatologie cervicale, localisation exceptionnelle, et ouvert la discussion quant à leur point d'origine : méningiome extra-crânien ou méningiome ectopique.

*
* *

HISTORIQUE

La publication en 1740, par CHRESELDEN d'un travail portant sur les tumeurs nerveuses, annonce leur existence et ouvre la voie à de multiples publications. Depuis, l'infini variété de ces tumeurs a donné lieu à de nombreuses confrontations.

RODIER, en 1803, désigne les tumeurs des nerfs périphériques en créant le terme de "neurome".

VIRCHOW, en 1959, les divisait en :

- 1 - Névromes purs constitués par des cellules et des fibres nerveuses,
- 2 - Névromes mixtes, mélange de fibres nerveuses et de tissu conjonctif,
- 3 - Faux névromes constitués seulement par du tissu conjonctif fibreux, myxomateux ou sarcomateux, développé aux dépens du tissu interstitiel du nerf.

VON RECKLINGHAUSEN, en 1882, considère tous les névromes et en particulier, ceux observés dans la neuromatose généralisée à laquelle il a donné son nom comme des fibromes.

Les fibromes sont inclus dans le périnèvre et ils dissocieraient les faisceaux pré-existant qui s'atrophient.

BARD, en 1885, considère qu'ils sont le produit de cellules nerveuses entrant dans la constitution des nerfs et qui sont des cellules myéliniques elles-mêmes.

RITTER, en 1899, publiait sous le terme de "fibrome" la première observation de schwannome du cou.

HENIATZ, en 1906, présentait un cas de neurinome rétropharyngé.

VEROCAY, en 1908, remarqua les analogies structurales de ces tumeurs avec certains gliomes. Il créa pour eux le nom de neurinome et les considéra comme résultant de la prolifération de la gaine de Schwann.

MASSON, constatant que ces tumeurs des nerfs périphériques ont pour matrice la cellule de Schwann, élément de la névroglie périphérique, leur a donné le nom de Schwannome.

NATANSON [178], en 1935, décrit 20 cas de neurinomes isolés à symptomatologie cervicale.

STOUT [226], en 1939, propose afin de désigner les tumeurs d'origine neurectodermique nées de l'enveloppe nerveuse et composées de cellules de Schwann et de tissu conjonctif, le terme de "neurilemmome". Il apporte également une statistique de 51 cas personnels.

HURET [126], en 1945, dans sa thèse, parlant du gliome du sympathique, met en évidence l'insuffisance de précisions histologiques des travaux précédents, et d'autre part, la fréquence très probable des schwannomes ou gliomes du sympathique cervical supérieur ; il propose d'en rechercher le signe pathognomonique : le syndrome de Claude-Bernard-Horner.

ROSSERT, en 1953, publie un cas de schwannome du XII, cas exceptionnel.

GUGGENHEIM, en 1953, relève 54 cas de neurilemmomes envahissant pharynx et paroi pharyngée.

CONLEY [57], en 1955, propose une classification anatomo-pathologique.

BOISSEAU [33-34], en 1955, se livre à une étude très documentée des tumeurs nerveuses du sympathique cervical.

TERRACOL [234], en 1956, fait une revue générale des tumeurs nerveuses cervicales et para-pharyngées.

KRACH, relève, en 1919 et 1957, à la Mayo-Clinique, 96 cas de schwannomes bénins et 2 cas de schwannomes malins.

PIETRANTONI et LEONARDELLI [196], publient 16 cas personnels et font une étude générale des cas publiés depuis 1908.

PIQUET, en 1961, relevait 71 observations de neurinomes parapharyngés.

KLEINSASSER, en 1963, note 180 observations de tumeurs nerveuses du cou.

La terminologie de ces tumeurs nerveuses n'a fait que se compliquer à la suite de ces publications. Ainsi, VEROY, ANTONI ont parlé de "neurinome" ; MALORY, PENFIELD, TARLOV de "neurofibrome" ; STOUT, MURRAY de "neurilemmome" ; NAGEOTTE, ROUSSY, LHERMITTE, LEROUX de "gliome périphérique" ; MASSON de "schwannome et de schwannogliome".

Cette complexité terminologique réside dans la nature et l'histogénèse des constituants des tumeurs des enveloppes du nerf, d'autant, qu'au fur et à mesure que les publications se multipliaient, les auteurs cherchaient à expliquer l'origine de ces tumeurs. La discussion pathogénique et histogénétique allait opposer les tenants de la théorie méso-plastique ou mixte, aux tenants de la théorie neuro-ectoplasique.

*

* *

P R E M I E R E P A R T I E

ORGANOGENESE ET HISTOGENESE DU SYSTEME NERVEUX

Pour comprendre et classer les tumeurs nerveuses, il est nécessaire de reprendre l'organogénèse du système qui leur a donné naissance.

1 - ÉBAUCHE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL : formation du tube neural ou médullo-épithélium.

On sait que le système nerveux des vertébrés dérive d'une région déterminée du feuillet embryonnaire le plus externe : le neurectoblaste.

Cette ébauche primitive apparaît très tôt, aux alentours du 17ème jour de la vie embryonnaire. Elle se développe aux dépens de l'ectoblaste situé dans la région dorso-médiane de l'embryon sous l'induction du chordomésoblaste sous-jacent.

Lame médiane allongée dans le sens antéro-postérieur, le neurectoblaste est constitué d'une seule couche cellulaire ayant l'aspect d'un épithélium colonnaire. Secondairement, la multiplication de ses éléments amène une stratification et un épaississement important transformant la simple lame neurectoblastique en une plaque dite plaque neurale.

Cette plaque, plus large vers l'extrémité céphalique que vers l'extrémité caudale, va s'invaginer de manière à réaliser une gouttière puis un tube. Le processus débute vers le 21ème jour, à la partie moyenne de l'embryon et se poursuit vers les extrémités. La tubulation est terminée vers le 23ème jour. L'ectoblaste est alors séparé du tissu nerveux ; il constitue l'épiblaste à l'origine de la peau.

Entre le tissu nerveux et l'épiblaste s'infiltreront des éléments mésenchymateux. Du fait de la forme en raquette de la plaque neurale le tube est d'un diamètre plus important à l'extrémité céphalique qui donnera l'encéphale qu'à l'extrémité caudale qui donnera la moelle.

Les études des neurohistologistes (CAJAL en particulier) ont montré que durant l'histogénèse, les cellules en multiplication active sont de deux types : les spongioblastes et les cellules germinales vraies, destinées à fournir les véritables cellules nerveuses.

Les spongioblastes sont de petites dimensions, fusiformes, avec deux prolongements qui s'attachent aux parois du tube neural constituées par les lames limitantes interne et externe. Dans la suite du développement, certaines resteront en place, demeurant attachées à la limitante interne et formant la névroglie épendymaire. Ils perdent à cette occasion les prolongements qui les rattachaient à la limitante externe.

D'autres verront disparaître leurs connexions avec la

limitante interne, devenant des cellules libres : les spongioblastes unipolaires qui émigreront au sein des parois du tube neural, acquérant de nombreuses branches dans le cas des futurs éléments astrocytaires fibreux ou protoplasmiques, ou qui viendront au contact de certains axones embryonnaires pour leur constituer leur gaine de myéline dans le cas des futurs oligodendrocytes.

2 - ÉBAUCHE DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE : formation des crêtes neurales ou lopho-neuro-épithélium.

Avant la fermeture complète de la gouttière nerveuse, des groupes cellulaires se détachent de la zone où neuroblaste et ectoblaste se raccordent. Ils forment des bandelettes qui s'étendent de l'extrémité caudale à la partie moyenne de la zone : ce sont les crêtes neurales.

Aussitôt après la fermeture, les crêtes séparées à la fois du tube nerveux et de l'ectoblaste se fragmentent pour donner les ébauches ganglionnaires. Cette fragmentation correspond à celles des somites : à chaque ébauche musculaire correspond une ébauche ganglionnaire.

Les éléments des crêtes ganglionnaires vont avoir des destinées très diverses. Les uns donneront les neuroblastes, d'abord bipolaires, qui deviendront les neurones unipolaires en T des ganglions rachidiens. Les prolongements de ces neurones se dirigeront, l'un vers les futures cornes postérieures de la moelle embryonnaire et leur groupe constituera les racines postérieures, l'autre vers la périphérie, fournissant l'ensemble du contingent des fibres sensibles.

Parmi les autres éléments des crêtes ganglionnaires certaines se différencieront en cellules capsulaires ou amphycytes qui formeront une capsule autour des neurones des ganglions rachidiens. D'autres cellules : les lemmocytes émigreront le long des fibres nerveuses sensibles et motrices pour en constituer leur neurilemme et éventuellement assurer la myélinisation.

Au sein des crêtes ganglionnaires, dans leur portion la plus ventrale, on observe d'autre part l'isolement d'amas cellulaires se différenciant en neuroblastes, puis en neurones multipolaires destinés à émigrer en des emplacements divers et donnant les éléments du système orthosympathique, c'est-à-dire, à la fois ceux des ganglions des chaînes latéro-vertébrales des amas ganglionnaires et des plexus périphériques.

Les crêtes ganglionnaires fournissent encore les cellules chromaffines de la médullo-surrénale (éléments adrénergiques comme les neurones sympathiques), du sinus carotidien, de divers autres organes et l'essentiel des cellules ganglionnaires.

La métamérisation ne se manifeste qu'au niveau du tronc. La formation des nerfs crâniens est plus complexe, selon qu'ils sont moteurs, sensitifs ou mixtes. En outre, les épithéliums neuro-sensoriels dérivent de formations particulières, les placodes, formées par l'épiblaste.

MASSON s'est fait le défenseur de la théorie uniciste qui

veut que tous les éléments constitutifs du système nerveux soient fournis par l'ectoblaste. Selon MASSON, trois régions de l'ectoblaste sont à la source du système :

- la plaque neurale donne les éléments fixes, les neurones encéphalomédullaires et la névroglie.
- les crêtes neurales lancent des cellules migratrices dans le mésenchyme, ces cellules sont à l'origine des neurones sensoriels, des neurones sympathiques, des lemmoblastes, des paraganglions, de la leptoméninge et vraisemblablement de la névroglie, du périnèvre et de l'endonèvre et leurs correspondants ; l'arachnoïde et la pie-mère.
- la placode olfactive donne les organes sensoriels de l'olfaction.

MASSON distingue donc sur le plan anatomo-pathologique :

- les tumeurs nées de la plaque neurale (médullo-épithélium de BAILEY, comprenant les tumeurs du névraxe).
- les tumeurs issues des crêtes neurales (lopho-épithélium), c'est-à-dire les tumeurs des ganglions des nerfs, de la chitonèvre (périnèvre, endonèvre) et des paraganglions.
- les tumeurs dérivées de la placode olfactive.
- les tumeurs dérivées des tissus mélanogènes. MASSON considère les mélanocytes épidermiques comme des éléments neuro-ectoblastiques nés de la plaque neurale, des placodes ou des crêtes neurales.

3 - ORIGINE DU SYSTÈME NERVEUX AUTONOME

- ORIGINE DU SYSTEME NERVEUX SYMPATHIQUE :

Vers la 5ème semaine du développement, des cellules particulières ou sympathogonies provenant des crêtes neurales et des parties ventrales droite et gauche du tube neural émigrent de chaque côté du tube.

Elles vont former des amas cellulaires à l'origine des ganglions sympathiques paravertébraux. Certaines cellules migreront au-delà pour former des ganglions périviscéraux (plexus solaire par exemple) et intraviscéraux (plexus de MEISSNER et d'AUERBACH par exemple).

Tandis que les ganglions se forment, des fibres nerveuses venues de la zone viscéro-motrice de la corne latérale font synapse sur les sympathogonies et l'un des trois étages ganglionnaires. Ce sont des fibres préganglionnaires myélinisées : les axones des sympathogonies constituent les fibres post-ganglionnaires amyéliniques.

- ORIGINE DU SYSTEME PARASYMPATHIQUE :

Les ganglions parasympathiques présentent la même origine que les ganglions sympathiques, mais les cellules qui leur donnent naissance ne partent de l'axe nerveux qu'au niveau de la moelle

sacrée et du tronc cérébral. Les migrations cellulaires sont très longues : tous les ganglions parasymphatiques sont pré- ou intraviscéraux.

L'histogénèse du tissu nerveux est difficile à réaliser du fait de l'absence de vocabulaire commun entre les différents auteurs. MASSON a eu le mérite de clarifier cet imbroglio histopathologique. Sa classification envisage les trois lignées issues du médullo-épithélium ou neuro-épithélium classique, des crêtes neurales, portions latérales du neuro-épithélium ou lopho-neuro-épithélium, et de la placode.

3 - HISTOGÉNÈSE MÉDULLO-ÉPITHÉLIALE

Le système nerveux primitif est un tube épithélial fermé entourant une lumière dont les cellules épithéliales prolifèrent en s'enfonçant sur l'épithélium restant. L'ensemble forme le neurosponge.

Cette prolifération se fait en trois poussées :

- poussée neuroblastique produisant les neuroblastes qui deviennent plus tard les neurones.
- poussée glioblastique formée d'abord par des glioblastes fusiformes (spongioblastes polaires, d'abord bipolaires puis unipolaires en perdant leurs attaches épithéliales). Lors de l'envahissement du névraxe par les capillaires, ils se transformeront en astroblastes puis en astrocytes dont il existe deux formes : les astrocytes protoplasmiques de la substance grise et les astrocytes fibrillaires de la substance blanche du cortex.
- poussée oligoblastique constituée d'oligoblastes (ou oligodendroblastes) devenant des oligocytes (ou oligodendrocytes).

La poussée neuroblastique est à l'origine du secteur neuronal, les poussées glioblastiques ou oligoblastiques forment le secteur glial et les épendymocytes constituent l'épendyme.

4 - HISTOGÉNÈSE DU LOPHO-NEURO-ÉPITHÉLIUM

Les cellules dérivées des crêtes neurales sont caractérisées chez l'embryon par leurs propriétés migratrices. Au cours de leur migration vers la face ventrale, elles se différencient selon plusieurs modes et s'intègrent soit dans le secteur neuronal, soit dans le secteur glial, soit dans le secteur méningé.

Il faut remarquer que cette histogénèse englobe la totalité du secteur neuronal périphérique et dans sa presque totalité, le secteur glial périphérique à l'exception de la microglie qui fait partie du tissu glial central.

Le secteur neuronal est caractérisé par :

- une migration neuroblastique qui donne les neuroblastes bipolaires puis pseudo-unipolaires d'où dérivent les cellules des ganglions spinaux.
- par une migration sympathogonique donnant les sympathogonies et d'autre part, les cellules paraganglionnaires soit chromaffines -phéochromoblastes et phéochromocytes- soit non chromaffines.

Le secteur glial est caractérisé :

- par une migration lemmoblastique constituée de lemmoblastes donnant les gliocytes (ou cellules satellites des ganglions spinaux et sympathiques) et les cellules de SCHWANN engainant toutes les fibres nerveuses situées hors du névraxe.

Quant au secteur méningé :

- une migration méningoblastique à partir des ménin-goblastes devenant des méningocytes, va constituer le leptomé-ninge (méningoépithélium).

- il existe également une migration pseudo-mésenchy-mateuse formant le tissu conjonctivo-vasculaire névraxial, le mésenchyme méningé (mésutoderme) la microglie (microgliocytes du tissu glial central) car pour certains auteurs, la microglie provient de la migration méningoblastique.

Enfin les crêtes neurales sont probablement à l'origine des cellules extérieures au tissu nerveux :

- cellules mésenchymateuses céphaliques.
- cellules migratrices allant s'inclure dans les épi-théliums de revêtement (mélanoblastes et cellules claires de FEYTER).

Ces éléments dérivés des crêtes neurales sont à l'origine des tumeurs particulières dont la plupart ont une localisation extra-crânienne (Tableau 1).

Lopho-neuro-épithélium	Pas de tumeur connue, est peut-être à l'origine de certaines tumeurs dys-génétiques telles les tumeurs de WILMS (MASSON)
Leptoméninges	Méningiomes
Sympathogonies	Sympathomes embryonnaires
Neurones multipolaires sympathiques	Sympathome adulte
Phacochromocytomes	Paragangliome
Schwannoglie définitive	Neurinome schwannogliome lemmome fibroblastome endoneurineural de PERIFOLD
Schwannoglie définitive + endonèvre	Neurofibromes

TABLEAU I

Dans le cadre que nous nous sommes fixés, nous constatons que toutes les tumeurs qui nous intéressent ont une origine embryologique commune : les crêtes ganglionnaires. Ce sont les sympathomes embryonnaires et adultes, les neurinomes et les

neurofibromes et les exceptionnels méningiomes extériorisés et ectopiques.

Les paraganglions, du fait de leur structure mixte, développés aux dépens de différents tissus, seront éliminés de cette étude.

*

* *

D E U X I E M E P A R T I E

STRUCTURE HISTOLOGIQUE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE

Quelques notions fondamentales d'histologie seront rappelées ; elles concerneront les formations extra-crâniennes susceptibles de donner des tumeurs nerveuses exclusives, c'est-à-dire les troncs nerveux crâniens et sympathiques, leurs ganglions annexes à l'exception des paraganglions.

A l'échelle anatomique, l'organisation du Système Nerveux Périphérique se fait en ganglions, nerfs périphériques et terminaisons nerveuses.

1 - LES GANGLIONS

Un ganglion est constitué par un amas de corps cellulaires de neurones entourés de cellules capsulaires (assimilables à des cellules de SCHWANN), par les dendrites et les axones qui en naissent ainsi que par les éventuels axones qui s'y terminent ou qui y passent. Entre ces éléments, se trouve un stroma conjonctif vascularisé qui se continue avec l'enveloppe fibreuse du ganglion.

Les deux principaux types de ganglions sont les ganglions sensitifs spinaux et crâniens (V, VII, VIII, IX, X) contenant les corps cellulaires des neurones en T (protoneurones sensitifs) et les ganglions végétatifs contenant les corps cellulaires des neurones post-ganglionnaires des systèmes sympathique et parasympathique.

2 - LES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Les nerfs périphériques sont constitués de fibres nerveuses périphériques groupées en fascicules. L'endonèvre sépare ces fibres à l'intérieur du fascicule qui est limité par le périnèvre. Enfin, l'ensemble des fascicules est maintenu par l'épinèvre.

L'ensemble composé par un neurite et sa séquence de cellules de SCHWANN définit la "fibre nerveuse périphérique".

- ORGANISATION HISTOLOGIQUE :

Chaque cellule de SCHWANN est limitée par une membrane plasmique, revêtue extérieurement d'une membrane basale. Elle possède un noyau ovalaire et un cytoplasme contenant les organites habituels de la cellule ainsi que diverses inclusions. Elle est surtout caractérisée par le fait qu'elle entoure un ou plusieurs neurites invaginés dans des dépressions de sa membrane plasmique.

Une fibre nerveuse périphérique amyélinique est constituée par un faisceau de neurites associés à une même séquence de cellules de SCHWANN. Chaque neurite est logé dans une invagination

de la cellule de SCHWANN et apparaît ainsi comme suspendue à la surface de la cellule par un "mésaxone".

Ce mode d'engainement des axones varie grandement en complexité suivant le nombre d'axones contenus dans une seule cellule de SCHWANN.

Une fibre myélinisée est constituée par un seul axone myélinisé, associé à une même séquence de cellule de SCHWANN.

La gaine de myéline est une structure lipoprotéique lamellaire. En coupe transversale, sur des préparations fixées à l'acide osmique, la gaine de myéline apparaît comme une structure spiralée régulièrement arrangée. Elle est constituée par l'alternance de lignes denses et de bandes claires. Chaque bande claire est elle-même divisée en deux parties égales par une ligne dense intrapériodique, plus fine.

Le problème de la formation de la myéline a été résolu grâce à la microscopie électronique. Dans les premiers stades du développement, l'axone s'invagine dans une dépression de la cellule de SCHWANN qui finit par l'entourer presque complètement en laissant un mésaxone. Les feuillettes externes de la membrane plasmique de la cellule de SCHWANN fusionnent alors au niveau de ce mésaxone qui devient virtuel. Ainsi transformé, celui-ci s'allonge et s'enroule en spirale autour de l'axone. Le cytoplasme incorporé entre les différents tours du mésaxone disparaît ultérieurement lors de leur accollement.

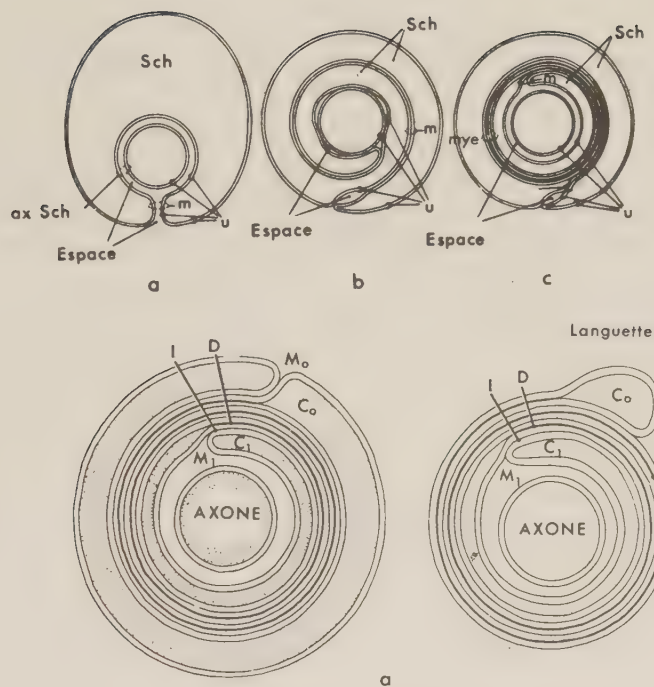
Finalement, se trouve réalisée la structure périodique déjà décrite : l'accollement des feuillettes internes de la membrane plasmique de la cellule de SCHWANN réalise la ligne dense périodique principale, alors que l'accollement de leurs feuillettes externes réalise la ligne dense intra-périodique. De part et d'autre de la spirale ainsi constituée, persiste une petite partie du mésaxone : le mésaxone externe relie la lamelle la plus externe à la membrane de la cellule de SCHWANN et le mésaxone interne relie la lamelle la plus interne à la membrane axoschwannienne.

L'ultrastructure des noeuds de RANVIER (Intervalle compris entre deux segments adjacents de myéline) s'explique par le mode de formation de la myéline et par le fait que la longueur de chaque tour de spirale va en croissant de l'axone vers la périphérie. De la même façon, l'ultrastructure des incisures de SCHMIDT-LANTERMAN s'explique par des manques partiels d'accollement au niveau des lignes denses principales et la présence entre les tours de spires d'un peu de cytoplasme schwannien [144].

- BIOLOGIE ELEMENTAIRE :

La cellule de SCHWANN apparaît indissociable du segment axonal qu'elle entoure depuis la vie embryonnaire. Leur prolifération en effet permet l'envahissement des faisceaux d'axones primitifs, les séparant en petits groupes de plus en plus réduits. Finalement, certaines cellules de SCHWANN ne posséderont qu'un seul axone invaginé, d'autres plusieurs. La myélinisation s'effectue au niveau des premières, les secondes donneront les fibres amyéliniques.

De nombreuses autres fonctions ont été attribuées à la cellule



— En haut : Schéma de l'enroulement progressif de la cellule schwannienne autour d'un cylindraxe, durant la myélinisation (a, b, c).

Au fur et à mesure que les tours d'enroulement se multiplient, le cytoplasme schwannien se réduit de plus en plus et finit par disparaître presque totalement, sauf pour le tour le plus externe et le plus interne.

Schw : cytoplasme schwannien ; m : membrane de la cellule de Schwann ; mye : feuillets de myéline.

En bas : Schéma dessiné d'après des photos en microscopie électronique et montrant la structure et les relations de la gaine de myéline dans une fibre nerveuse périphérique (a) et dans une fibre du système nerveux central (b).

de SCHWANN ; rôle de protection mécanique de l'axone, rôle propulseur du flux axonal, rôle métabolique enfin. Des échanges pourraient se faire entre le milieu extra-cellulaire, largement représenté au niveau du nerf périphérique et l'axone par son intermédiaire.

3 - LES AUTRES CONSTITUANTS DU NERF PÉRIPHÉRIQUE

L'endonèvre est situé entre les fibres nerveuses. Il comprend des capillaires entourés de leur membrane basale, des fibroblastes dont les longues expansions peuvent s'enrouler autour des paquets de fibres nerveuses, et quelques mastocytes. Les espaces extra-cellulaires sont importants et contiennent des fibres collagènes orientées longitudinalement. Il est actuellement prouvé, en particulier par auto-historadiographie en microscopie électronique, que la cellule de SCHWANN est capable de former du collagène.

Le périnèvre est formé par une dizaine de couches de cellules aplaties disposées circonférentiellement et séparées par des fibres collagènes. La morphologie de ces cellules périneurales est très proche de celle des cellules de SCHWANN.

L'épinèvre, enveloppant l'ensemble des fascicules est essentiellement fait de faisceaux longitudinaux de fibres collagènes entre lesquels sont dispersés des fibroblastes. On y trouve des vaisseaux sanguins.

4 - DESTINÉE DES FIBRES NERVEUSES

Certaines fibres nerveuses se terminent au niveau du cou, d'autres ne font que le traverser.

Les premières s'amincissent, les fibres à myéline perdent leur gaine de myéline et, selon leur nature, leur destinée est particulière. Les fibres motrices gagnent les plaques motrices des fibres musculaires, les fibres sensibles s'épanouissent au niveau de la peau ou des muqueuses en terminaisons libres ou corpusculaires, les fibres sensorielles gustatives nées des cellules des ganglions d'ANDERSH et EHRENITTER gagnent la muqueuse, les fibres neuro-végétatives sympathiques et parasympathiques, parfois anastomosées en plexus se répartissent entre les différents effecteurs musculaires lisses, vasculaires et glandulaires.

*

* *

T R O I S I E M E P A R T I E

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Dans l'ensemble des tumeurs du système nerveux, les tumeurs acquises forment une faible minorité. La majorité des tumeurs nerveuses sont congénitales et leur histoire est dominée par la neurofibromatose de VON RECKLINGHAUSEN.

Les tumeurs nerveuses du cou peuvent se développer aux dépens de toute formation nerveuse, sans qu'il y ait de localisation élective, cérébro-spinale ou sympathique.

Nous emprunterons à Jean TERRACOL et à ses collaborateurs, le tableau suivant (tableau 2), qui résume les différentes variétés de tumeurs nerveuses cervicales ; nous lui adjoindrons le cas très particulier des méningiomes à symptomatologie cervicale, puisque deux cas viennent tout récemment d'être rapportés.

Origine	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Tissu de soutien (névrilemme ou gaine de SCHWANN)	Schwannome bénin	Schwannome malin d'emblée
Nerf et névrilemme	Neuro-fibrome Neurofibromatose (maladie de RECKLING- HAUSEN)	Schwannome malin
Cellules ganglion- naires	Ganglioneurome diffé- rencié (essentielle- ment d'origine sympa- thique)	
Cellules arachnoïdes	Méningiome - extériorisé - ectopique	

TABLEAU II

1 - LES TUMEURS NÉES DES FIBRES NERVEUSES

1° - SCHWANNOMES

Les schwannomes sont des tumeurs constituées exclusivement par du syncytium de schwann ou schwannoglie en prolifération lente, indéfinie et pure.

Décrites sous plusieurs noms, neurinomes (VEROCAY), schwannogliomes, lemmomes (ANTONI), neurilemmomes (STOUT), neurofibromes, endopérineural fibroblastomes (PENFIELD), ce sont les plus

fréquentes des tumeurs nerveuses. GUERRIER [40] relève 110 schwannomes sur plus de 100 000 biopsies (21000 tête et cou et 8000 ubiquitaires).

Tous les nerfs cérébro-spinaux, à l'exception du nerf optique et peut-être de l'olfactif, peuvent en être le point de départ. Leurs sièges d'élection sont les racines crâniennes (surtout celles de l'acoustique), les racines postérieures spinales et les troncs et troncles des membres. On les trouve plus rarement dans les parois buccales et pharyngées.

La localisation cervicale intéresse 25 % des cas de schwannobliomes de l'organisme. Les nerfs les plus fréquemment intéressés sont le sympathique puis le pneumogastrique, le spinal et le phrénique, plus rarement le grand hypoglosse, exceptionnellement le glosso-pharyngien.

Fréquemment, le siège de ces neurinomes est impossible à déterminer, car ces tumeurs peuvent se développer non seulement sur de gros troncs nerveux, mais aussi sur de tout petits filets microscopiques. Ceci est vrai pour les schwannomes. Assez souvent, ces neurinomes intéressent les filets du plexus péripharyngé et l'on peut parler de neurinomes "para-pharyngés", proprement dits. Mais parfois, ils se développent sur les éléments nerveux microscopiques, en particulier des tuniques vasculaires, et il n'est pas étonnant qu'aucune origine ne soit décelable.

Les schwannomes apparaissent à tous les âges : rares au cours de l'enfance ou de la vieillesse, les âges limites décrits sont 5 et 75 ans, l'âge moyen étant de 40 ans. Le rôle du sexe semble par contre négligeable.

Ce sont des tumeurs rares, puisque PIETRANTONI et LEONARDELLI relèvent 16 cas de schwannomes cervicaux sur 10 500 biopsies à la clinique O.R.L. de Milan. Les mêmes auteurs définissent les schwannomes comme "des néoplasies spécifiques des troncs nerveux, nosographiquement autonomes des autres tumeurs, souvent encapsulées et dérivant de la prolifération et de la déviation tumorale des éléments de la gaine de Schwann.

- Structure macroscopique :

Les neurinomes ou schwannogliomes sont des tumeurs sphériques ou ovoïdes dont les dimensions dépassent rarement celles d'une noix.

Ils sont toujours encapsulés, situés sur le trajet d'un nerf : lorsqu'ils naissent d'un tronc nerveux, ils se développent soit sur un faisceau, soit au carrefour de plusieurs faisceaux. Dans leur capsule, on trouve habituellement, incurvés, refoulés par la tumeur, mais structurellement indemnes, les autres faisceaux du même tronc nerveux.

Leur consistance est à la fois molle et élastique, fluctuante, d'où l'erreur fréquente qui les fait prendre pour des lipomes ou pour des kystes, alors même qu'ils sont parfaitement massifs.

Après section, leur tissu fait saillie. Son aspect est variable : il est tantôt dense, blanc et nacré, blanc avec des



Schwannogliome en pleine croissance (♂ 4 ans) P.A.S.

A. — Région, non œdémateuse.

La figure représente, côte à côte, deux faisceaux schwannogliques, syncytiaux et contigus, sectionnés, l'un longitudinalement, l'autre transversalement.

Le premier comporte de longues bandes protoplasmiques, parallèles entre elles et semées de gros noyaux oblongs. Aucune membrane n'individualise de territoires cytoplasmiques autour de chaque noyau. Les lignes plus foncées, de même orientation, que les bandes schwanniennes, ne sont pas des fibres collagènes, mais les coupes optiques des cloisons collagènes qui divisent le syncytium en fascicules anastomosés.

Ces cloisons apparaissent dans le faisceau coupé transversalement.

nodules plus durs, opaques ou hyalins, marbré de jaune ou diffusément jaunâtre pâle, semé de noyaux transparents d'aspect gélatineux, myxoïde, qui le font ressembler au tissu d'une tumeur mixte salivaire, tantôt entièrement myxoïde ou tacheté de foyers jaunes opaques, d'aspect gélatineux.

Souvent, ces tumeurs sont cavitaires, cavité unique ou cavités multiples contenant soit un liquide aqueux, soit un liquide filant d'aspect muqueux, soit un magma hémorragique.

- Structure microscopique :

Les schwannogliomes sont toujours encapsulés. Leur capsule est formée par deux enveloppes lamelleuses superposées ; l'une interne, est le périnèvre plus ou moins oedémateux et scléreux, l'autre externe est l'épinèvre, fibrolamelleux en dedans, adipeux en dehors. Cette couche externe manque souvent dans les pièces chirurgicales car elle adhère faiblement à la précédente. C'est elle qui contient les faisceaux nerveux indemnes refoulés par la tumeur.

La nature nerveuse de la tumeur elle-même a été affirmée sur différents critères :

- le siège de la tumeur sur un trajet nerveux,
- sa disposition fasciculée,
- la présence de cellules syncytiales,
- les affinités chromatiques particulières des fibrilles,
- la présence de structures particulières et caractéristiques, les palissades de VEROCAY.

Le schwannome est un "neurinome aneuritique" constitué d'un syncytium fasciculé, continu et multinucléé, cloisonné en travées cylindriques, parallèles et anastomosées, enveloppées de membrane mince et fibrillaire, la membrane de PLENK-LAIDLAW.

Les cellules sont allongées, rubannées, seuls les noyaux sont visibles et elles ont une apparence conjonctive. Leur protoplasme est légèrement acidophile, mal limité, en continuité avec celui des cellules voisines. Les noyaux fusiformes se disposent en faisceaux entrecroisés et tourbillonnaires ou parallèlement dans un même plan, prenant par clivage longitudinal, une disposition palissadique.

Les tourbillons cellulaires peuvent se grouper en nodules polycycliques (nodules de VEROCAY) et s'apparentent aux nodules tactiles ; ils seraient propres, selon MASSON [159], aux schwannomes des nerfs sensitifs.

A la suite de ces variations architectoniques, ANTONI distingue deux structures fondamentales dans les neurinomes : un type A, fasciculé et nettement "polarisé" auquel se trouvent souvent associées les palissades (ce type correspond aux formes fibrosarcomateuses et sarcomateuses des anciens auteurs) et un type B, réticulaire et sans polarité (qui correspond aux formes myxoïdes).

Le type B est une forme dégénérative du type A, en relation avec des altérations vasculaires. Il faut ajouter à ces formes dégénératives la prétendue "transformation adipeuse" et la sclérose.

En somme, c'est le faisceau qui est l'élément histologique essentiel de tout neurinome. Nous étudierons successivement sa structure, son évolution palissadique et ses modifications dégénératives.

- Structure de faisceaux :

En coupe longitudinale, les faisceaux se présentent comme de longs rubans protoplasmiques jalonnés de noyaux allongés, orientés comme le ruban lui-même et irrégulièrement répartis. Ces rubans sont striés de lignes longitudinales et grêles et présentent des réactions collagènes plus ou moins franches ; ce sont des fibrilles qui noircissent intensément par l'imprégnation argentique. Elles sont particulièrement nombreuses dans les portions de rubans placées entre deux noyaux situés dans le prolongement l'un de l'autre.

Ces bandes ne sont jamais sectionnées longitudinalement sur un long trajet. Bientôt, elles se ramifient, disparaissent de la coupe après avoir présenté des sections obliques. En somme, elles n'ont pas d'extrémités visibles et l'on a l'impression que toute la tumeur est construite par un symplasme continu, fasciculé et rétifforme.

A côté d'elles, on observe des sections obliques ou transversales d'autres bandes. Ces sections transversales sont vaguement arrondies et se montrent divisées en un nombre variable de cercles cytoplasmiques étroitement accolés les uns aux autres. Les cercles sont d'un diamètre extrêmement inégal oscillant entre 1 et 15 ou plus. Les cercles les plus larges seuls contiennent des noyaux.

Notons enfin la présence fréquente, dans la masse cytoplasmique même, de cloisons et fibres collagènes sans continuité avant le cercle périphérique.

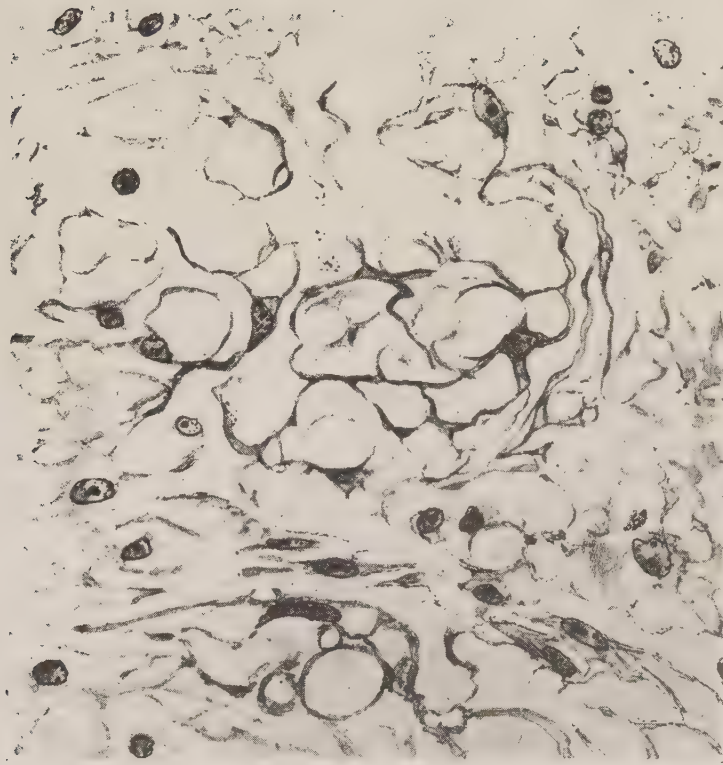
La confrontation de ces données permet de comprendre la forme réelle de l'élément essentiel du neurinome : c'est un faisceau, ou mieux, un fascicule constitué par un symplasme continu, multinucléé, mais divisé par des cloisonnements longitudinaux, protoplasmiques puis collagènes, en une multitude de travées cylindriques. Ces travées sont parallèles, ramifiées et anastomosées en un système rétifforme à trois dimensions. Les cylindres qui les constituent sont contenus dans une membrane collagène, pelliculaire et fibrillaire, continue, tubulaire et rétifforme comme eux. Et cette membrane, adhérente au cytoplasme, s'est constituée à la place et aux dépens des cloisons primitivement cytoplasmiques.

On reconnaît à ces caractères la nature des travées : ce sont des FASCICULES PUREMENT SCHWANNIENS.

Les membranes collagènes argyrophiles, pelliculaires et fibrillaires qui enveloppent chaque ramification du syncytium, sont les membranes de PLENK-LAIDLAW et celles-ci avec les fibrilles longitudinales qui les parcourent et s'en isolent, constituent une trame endoneurale typique.

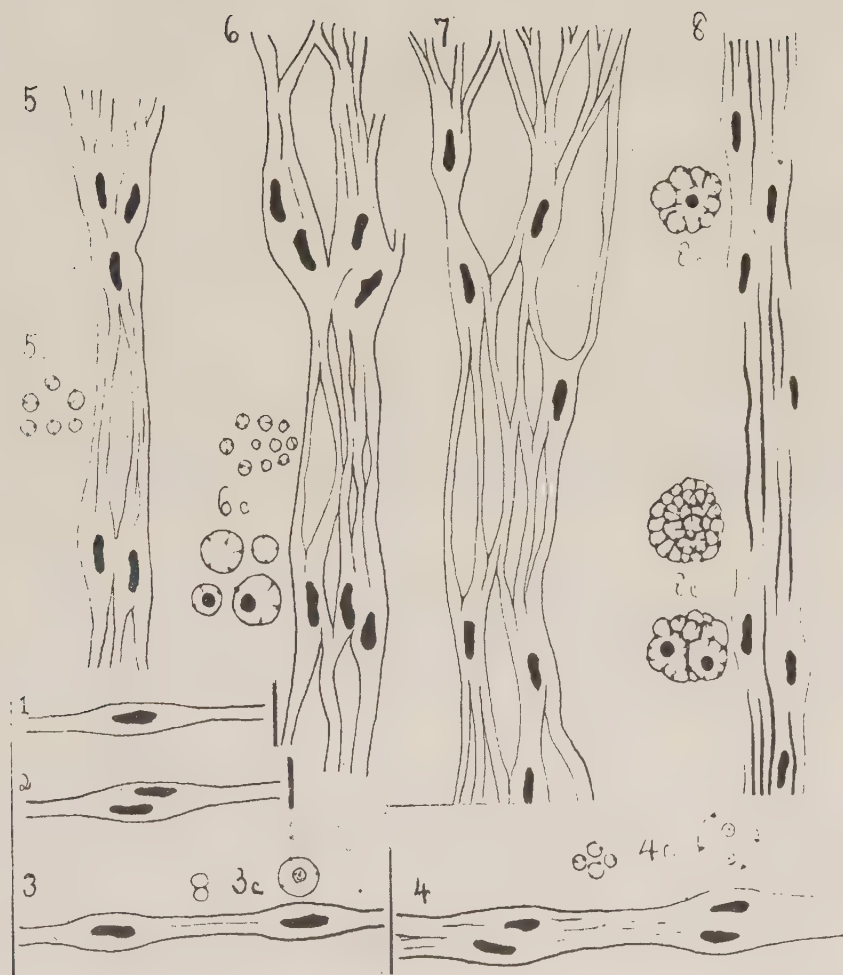
- Evolution palissadique :

Tout neurinome s'accroît au moins pendant un certain temps, après quoi ses dimensions se stabilisent. Les petits et les gros



Schwannogliome. Type B d'Antoni.

Si paradoxal que cela semble, la figure représente la coupe transversale d'un faisceau dont le syncytium schwannien est formé, ailleurs, d'éléments cylindriques, allongés et parallèles. La gélification de leurs gaines collagènes a eu pour effet de les écarter les uns des autres et de mettre en évidence leurs anastomoses latérales.



— Transformation d'une cellule neurinomateuse en faisceau.

1, une cellule à noyau unique. — 2, bipartition du noyau. 3, écartement des deux noyaux fils et clivage longitudinal du cylindre entre les deux noyaux. 3c, aspect des mêmes en coupe transversale. — 4, 5, 6, 7, répétition des mêmes processus avec, comme résultat, la production d'un faisceau schwannoglique de plus en plus long et large. 4, 5, 6, 7c, aspects des mêmes, en coupe transversale. Pour raisons de commodité, on a représenté un faisceau dissocié par de l'œdème. La figure 8 représente un faisceau identique à 7, mais compact et non œdémateux.

neurinomes en accroissement différent par leur masse globale et non par la structure de leurs faisceaux ; on peut donc penser que la tumeur s'accroît pour que ses faisceaux se multiplient.

Le corps cylindrique de la cellule de Schwann neurinomatueuse porte un renflement fusiforme médian, emplacement du noyau qui contient un ou plusieurs plasmosomes entourés d'une condensation chromatinienne.

Cette multiplicité des nucléoles est le prélude d'une ou de plusieurs divisions nucléaires répétées qui s'opèrent toujours par fission suivie de clivage, les mitoses sont tout à fait exceptionnelles. Après leur individualisation, les noyaux fils se séparent et vont induire la multiplication des faisceaux par cloisonnement des travées.

Il arrive que, localement, les noyaux fils au lieu de se séparer en proportions égales suivant la longueur et suivant la largeur du faisceau restent en majorité sur un même plan transversal ou sur plusieurs plans transversaux successifs. Dans ces conditions, le fascicule s'élargit mais ne s'allonge pas. Chacun des plans nucléés, formés des noyaux pressés les uns contre les autres et tous orientés selon la longueur du faisceau dont ils font partie, devient une palissade nucléaire. Chaque palissade nucléaire est prolongée de part et d'autre par une autre palissade formée par les travées protoplasmiques engainées de collagène, cloisonnées à l'infini qui l'unissent au plan nucléaire voisin, ou se continuent avec les faisceaux dont dépend le système palissadique.

Ces palissades peuvent se compliquer à l'infini lorsque la majorité des noyaux fils restant contigus sur des plans parallèles, un certain nombre se sépare de leurs congénères selon la longueur du faisceau primitif et s'alignent sur des plans obliques.

- Modifications dégénératives :

L'involution se traduit par de discrètes anomalies nucléaires, une hyperplasie fibreuse fréquente, les éléments collagènes prenant le pas sur les cellules. Il y aurait dégénérescence ischémique suivie de sclérose ou, dans d'autres cas, une sclérose cicatricielle secondaire à des accidents évolutifs inflammatoires ou hémorragiques.

Les troubles circulatoires entraînent des hémorragies en nappe, localisées ou diffuses, des zones de nécrose avec formation de kystes et une surcharge pigmentaire. Il existe de même souvent une surcharge lipidique constituée non de cellules adipeuses, mais dues à la présence de macrophages d'origine sanguine.

Ainsi s'explique l'aspect myxoïde et kystique des tumeurs de type B, traduction d'un début d'involution des tumeurs de type A.

Quant au problème de la forme maligne des schwannomes, il semble actuellement que la plupart des auteurs admettent, que celle-ci ne se rencontre que dans la maladie de RECKLINGHAUSEN et qu'un schwannome isolé ne dégénère jamais.

Le schwannome malin est malin d'emblée ou secondaire à une tumeur de RECKLINGHAUSEN (MASSON, STOUT, CONLEY) et pour ANDRE [7], les schwannomes sont bénins ou malins dès leur origine ; il s'agit de deux aspects d'une tumeur de même origine et non de deux stades évolutifs d'une même tumeur.

2° - LES SCHWANNOMES MALINS

Décrits par REYNAUD, étudiés par les américains STOUT, EVING, GESCHISCKTER, les schwannomes malins sont encore appelés neurosarcomes, neurilemmomes malins, neurofibromes malins, sarcomes neurogènes, fibrosarcomes des nerfs périphériques.

Les schwannomes malins sont beaucoup plus rares que les schwannomes bénins : 10 à 15 % des schwannomes seraient malins, 2 cas de tumeurs malignes sur 148 observations colligées par KRAGH. Il s'agit de tumeurs de l'adulte jeune, rares chez l'enfant.

Ils sont le plus souvent la dégénérescence de neurofibromes, celle-ci survenant volontiers après l'exérèse d'un neurofibrome jusque-là quiescent ; de même, la récurrence d'un neurinome bénin doit toujours faire craindre sa transformation maligne ou la reprise d'évolution d'un neurinome dont la malignité n'avait pas été reconnue au premier examen.

Seuls seront envisagés ici, les schwannomes malins apparemment isolés en laissant momentanément de côté les cas intégrés dans une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

Sur le plan étiopathogénique, le problème de la dégénérescence d'un schwannome isolé est sujet à caution. Elle est niée par la plupart des auteurs, le schwannome malin étant considéré comme malin d'emblée, mais il serait parfois difficile de faire la preuve histologique de cette malignité aux premiers stades de son évolution.

- Aspect macroscopique :

La majorité des neurosarcomes se développent dans les troncs périphériques, à l'intérieur du périnèvre qui leur forme une capsule. Souvent, ils envahissent le nerf dans la direction des centres et le sèment de noyaux métastatiques, ce qui explique le siège nerveux des récurrences post-opératoires.

Leurs dimensions varient avec la durée de leur évolution. Ils peuvent atteindre le volume d'une tête d'adulte. Quand ils sont petits, ils sont sphériques ou fusiformes ; plus gros, ils sont bosselés.

Leur consistance est molle. A la coupe, ils sont formés par un tissu grisâtre ou jaunâtre semé de foyers nécrotiques ou hémorragiques, parfois énormes.

- Constitution microscopique :

Le lemmoblaste, schwannoglie primaire, et sa descendance en ligne directe, la schwannoglie secondaire et définitive, sont les éléments vraiment fertiles du nerf périphérique et leur fertilité, en quelque sorte constitutionnelle, se manifeste dès qu'elle n'est plus inhibée par le neurite.

Le fait, constaté dans nombre de cas, que leur point de

départ est soit une tumeur bénigne, neurofibrome ou neurinome, soit un neurofibrome cutané diffus, confirme selon MASSON, cette manière de voir.

Mais le syncytium de SCHWANN en prolifération maligne et rapide, ne possède plus l'ensemble des caractères qui permettent de le reconnaître en toute sûreté dans les neurinomes.

La présence de mitoses nombreuses, normales ou anormales, la perte de la propriété de se cloisonner longitudinalement et de s'envelopper d'une gaine de PLENK-LAIDLAW, la conservation de l'aptitude à produire seulement du collagène fibrillaire, ou sa perte, la tendance à l'isolement des cellules à leur déformation lobuleuse épithélioïde, à leur gigantisme, leurs monstruosité nucléaires, sont autant de raisons pour lesquelles les tumeurs malignes des nerfs sont d'une variabilité morphologique, et parfois d'un polymorphisme tout à fait déconcertant.

La forme la plus fréquente du neurosarcome répond trait pour trait au sarcome fusocellulaire et au fibrosarcome classiques.

Plus rarement, le neurosarcome est polymorphe et comporte des éléments syncytiaux allongés, fasciculés, plus ou moins monstrueux, qui par places, demeurent indépendants, globuleux et épithélioïdes.

Parfois, la tumeur peut être franchement et partout épithélioïde, formée de cordons cellulaires à éléments réguliers rapellant plus ou moins un épithélioma endocrinien.

Parfois enfin, le neurosarcome est mélanogène.

Quelques particularités évolutives caractérisent les schwannomes malins ; la rareté de l'infiltration néoplasique des tissus environnants, la tumeur restant souvent encapsulée, elle s'étend le long du nerf ; l'absence d'adénopathies et d'affinité lymphatique ; la possibilité de métastases pulmonaires et crâniennes ; la radiorésistance habituelle de ces tumeurs ; enfin le polymorphisme histologique, source de difficultés diagnostiques multiples.

Sur ce dernier point, il faut insister. En effet, il peut être impossible de prouver la malignité histologique d'une tumeur qui malgré la récurrence et son extension a conservé la constitution d'un schwannome bénin. C'est dire l'importance considérable de la NOTION CLINIQUE DE MALIGNITE pour le diagnostic de ces schwannomes malins.

Après extirpation incomplète, il récidive sur place ou le long du nerf amputé. Etant donné sa radiorésistance, seule son ablation large et précoce peut être utile.

3° - LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

La neurofibromatose appartient au groupe des phacomatoses, du grec "phakos" qui veut dire "tache". Ce terme fut créé par VAN DER HOEVE en 1921 qui définit "phakos" comme une tache plus ou moins grande, plus ou moins élevée, d'origine congénitale ou héréditaire. Lorsque cette tache augmente de volume et devient une tuméfaction, il emploie le terme de phacome.

A côté de la neurofibromatose, les phacomatoses comprennent :

- la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE,
- l'angiomatose encéphalotrijémée de STURGE WEBER,
- l'angiomatose rétinocérébelleuse de VON HIPPEL LANDAU.

Il existe de nombreuses formes de passage entre chacune d'elles.

La neurofibromatose représente le chef de file des phacomatoses à prédominance neuroglioblastique.

Les premières descriptions cliniques remontent à 1793 et sont dues à LUDWIG ; ROKITANSKY, VIRCHOW et FORSTER en font la description anatomo-pathologique.

En 1882, RECKLINGHAUSEN fait une description magistrale de la maladie qui porte son nom et l'individualise sur le plan anatomo-clinique.

Selon MASSON [159], les neurofibromes peuvent être divisés macroscopiquement en deux catégories :

a) Les neurofibromes qui, siégeant sur un nerf relativement volumineux, le renflent localement et distendent son périnèvre qui les isole des tissus environnants : ce sont les NEURINOMES ENCAPSULÉS.

b) Les neurofibromes diffus, surtout cutanés, qui atteignent de petits nerfs, les renflent et sont entourés d'une infiltration d'aspect fibreux.

1) Les neurofibromes encapsulés :

Chacun de ceux-ci consiste en un brusque renflement des nerfs, renflement globuleux, ovoïde ou cylindroïde. L'une au moins des extrémités du renflement coïncide avec une coudure à angle droit du nerf et semble due avant tout à une exagération de l'oedème qui règne ailleurs.

Cet oedème excessif semble s'expliquer aisément si l'on se souvient que les nerfs ne possèdent pas de vaisseaux lymphatiques et que les lacunes de leur périnèvre sont les seuls émonctoires de leur lymphe interstitielle. Qu'une plicature du périnèvre comprime localement ces lacunes et les rendent inextensibles, un oedème mécanique s'ensuivra. C'est là précisément ce qui semble se produire au début de l'évolution des neurofibromes. Le gonflement oedémateux pourra s'accentuer avec le temps, augmenter le diamètre du nerf, être masqué par le développement du tissu neurofibromateux, il persistera indéfiniment.

Une coupe transversale du faisceau axial encore peu dissocié par l'oedème montre les structures suivantes :

1 - Quelques fibres à myéline intactes ;

2 - Des éléments de même diamètre, ou à peu près, que ces fibres, mais fortement colorés par le bleu d'aniline. De ces éléments, les uns sont constitués par une agglomération d'anneaux collagènes dont la cavité étroite (1 à 2) est occupée par du protoplasme. Ça et là, plus large (3 à 4) la cavité contient un noyau. Les autres semblent formés par un bloc collagène creusé de cavités plus étroites encore et occupées par un cytoplasme punctiforme. Ici encore, certaines cavités plus larges contiennent un noyau.

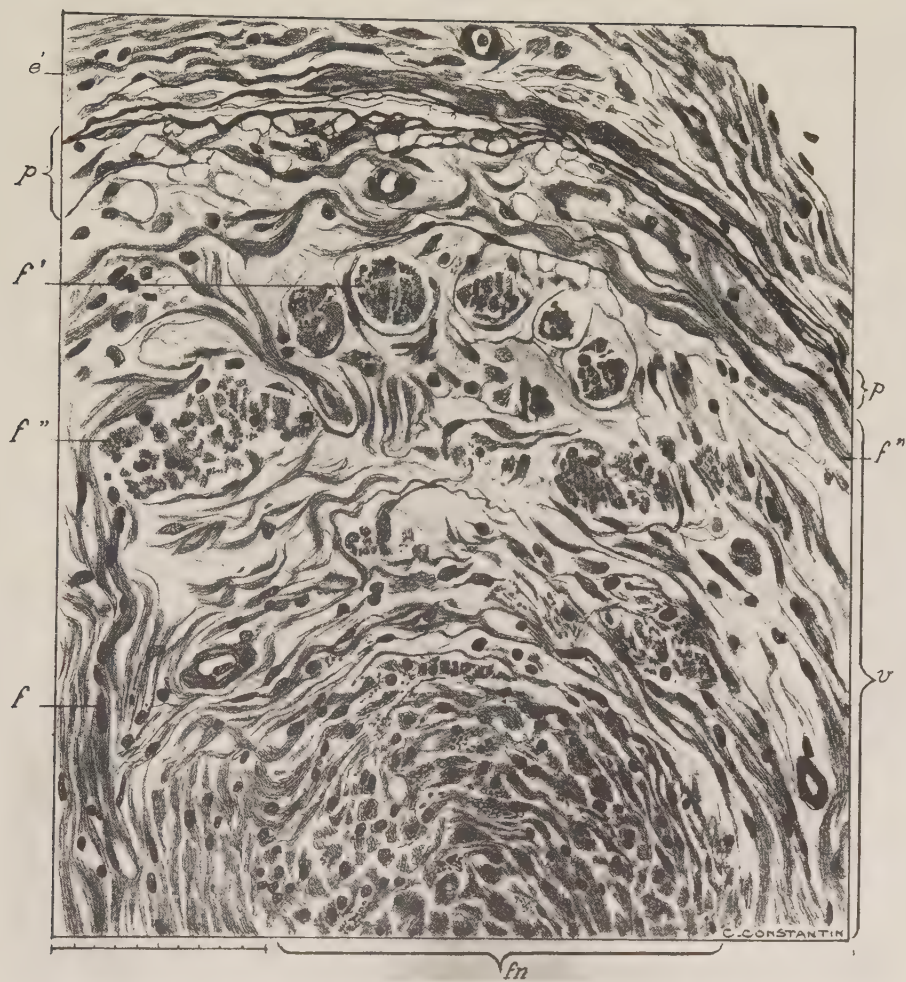
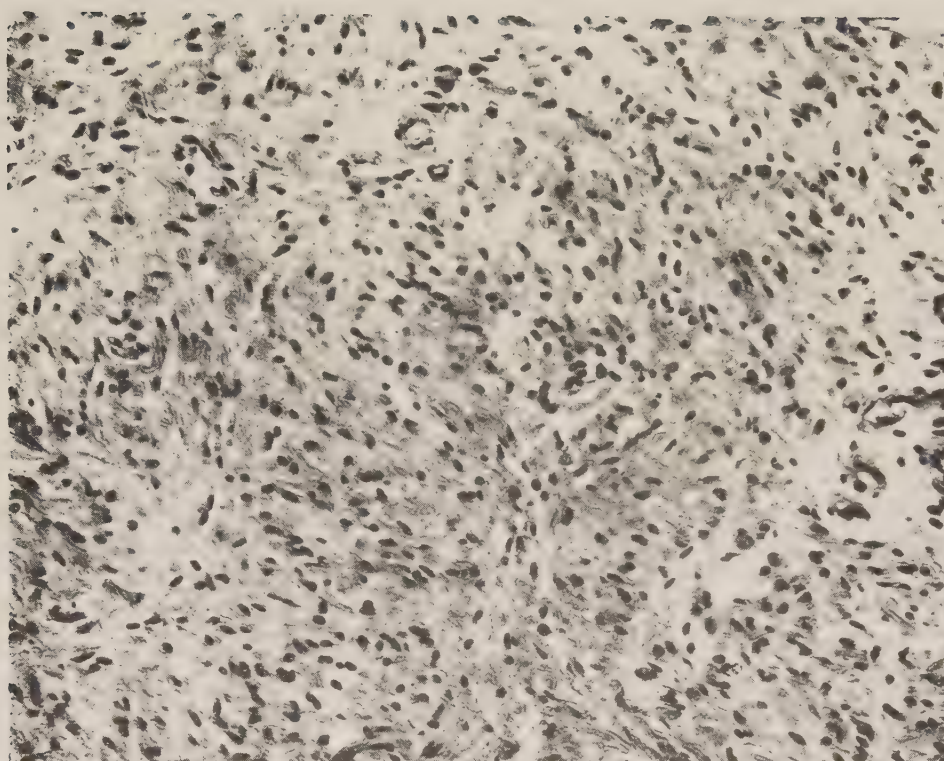


Figure représentant une partie d'un neurofibrome encapsulé

fn, le faisceau neurofibromateux axial. On n'y distingue plus de fibres à myéline, mais seulement des fascicules (gris) contenant de nombreux noyaux schwanniens.
v (accolade), montre les limites externes (vaginales) de l'endonèvre œdémateux, bordé par les accolades *p* (lignes noires) qui représentent le périnèvre, lui-même délaminé par l'œdème.
 Toute l'étendue de l'endonèvre est parcourue par des fascicules *f*, *f'* et *f''* neurofibromateux dirigés en tous sens et coupés sous toutes les incidences. Quelques-uns pénètrent dans les lacunes du périnèvre *p*.
é, épinièvre fibreux.



— *Neurofibrome cutané diffus.*

Aspect de fibrome à texture lâche. On remarquera cependant la petitesse de tous les noyaux, leur colorabilité intense. Ces noyaux sont arrondis, ovalaires et plus ou moins allongés. En réalité, tous sont allongés et la diversité de leurs formes tient avant tout à leur incidence relativement au plan de la préparation.

Une coupe longitudinale montre que ces éléments répondent en réalité à des coupes transversales de longs fascicules formés par une agglomération de tubes collagènes inter-communicants et dont les cavités sont occupées par un symplasme rétiiforme jonché de noyaux allongés. Minuscules, ils n'ont rien de comparable avec un faisceau fibroblastique. Structuralement, ils sont identiques à des fascicules nerveux de régénération plus ou moins scléreux. De plus, ces fascicules, comme les fascicules de régénération, ne présentent aucun arrangement symétrique autour d'un axe, ils sont asymétriques.

Ce qui prouve, au surplus, la nature nerveuse de ces fascicules, c'est la plupart de leurs tubes (mais non tous) sont occupés par un neurite filiforme et que quelques uns contiennent même de petites fibrilles myélinisées.

Ultérieurement, le processus oedémateux gagnera tout le faisceau nerveux. La tumeur, occupée par les travées neurofibromateuses asymétriques et inégales, sera entourée par le périnèvre distendu doublé par l'épinèvre condensé.

2) Les neurofibromes diffus :

Lorsque la neurofibromatose atteint les rameaux de distribution cutanés, elle se complique d'une infiltration diffuse, plus ou moins étendue, qui augmente l'épaisseur du derme, empiète souvent sur l'hypoderme, modifie le relief cutané et le déforme de façons extrêmement variées.

- Aspect macroscopique :

Les infiltrations sont de consistance à la fois élastique et molle. Elles sont curieusement dépressibles et laissent percevoir, au doigt qui les palpe profondément, des cordons sinueux et relativement fermes qui ne sont autre chose que des troncles névromateux.

A la coupe, elles montrent un tissu d'un blanc pur, d'aspect fibreux et humide et parfois celui d'une gelée demi-transparente et jaunâtre.

Localisées, elles déterminent une saillie hémisphérique et sessile, ou plusieurs saillies fusionnées en une masse commune mais séparées par des sillons superficiels, ou une saillie sphérique réunie au tégument par un pédicule plus ou moins étroit.

Etalées en nappe, elles épaississent diffusément le tégument.

Au cou et à la face, elles créent des replis plus ou moins tombants et enveloppants à la façon d'une cape et constituant des replis cutanés, les pachydermatocèles.

- Constitution :

Elles répondent à un même processus histologique et ne diffèrent que par leur siège et leur degré d'extension.

Ce processus comporte deux termes : la neurofibromatose des petits nerfs dermo-hypodermiques, et la neurofibromatose interstitielle infiltrante et diffuse.

LA NEUROFIBROMATOSE DES TRONCULES NERVEUX constitués par un faisceau inclus dans une gaine lamelleuse répond exactement à

celle des troncs nerveux : allongement et torsion du nerf. Ça et là, des renflements : oedème endopérineural, disparition progressive de la plupart des gaines de myéline et multiplication des noyaux schwanniens, constitution de fascicules neurofibromateux qui s'accroissent en longueur, se clivent, se désorientent, se ramifient et envahissent le périnèvre.

Tous les auteurs décrivent une prolifération et un épaississement du périnèvre, dont les couches lamelleuses sont en nombre exagéré. Parfois, cet épaississement n'est pas dû à une véritable prolifération de la gaine lamelleuse : celle-ci est oedématisée. Par place, elle se laisse pénétrer par des fascicules neurofibromateux. Ceux-ci, suivant ses lacunes, ont une orientation spiralée, à la fois circulaire et oblique pouvant en imposer, sur les coupes transversales, pour une prolifération du périnèvre lui-même.

Cette invasion rend de plus en plus méconnaissable la structure stratifiée du périnèvre. Et lorsque cet étui est réduit à une, deux ou trois couches endothéliales, il peut, contrairement à ce qui se produit dans la neurofibromatose des troncs nerveux, être traversé par les fascicules qui, dès lors, envahissent la trame collagène.

A ce moment, la périnèvre n'est plus visible.

NEUROFIBROMATOSE INTERSTITIELLE INFILTRANTE ET DIFFUSE.

Le derme normal est constitué par des faisceaux collagènes, grêles dans le derme papillaire, épais dans le derme fibreux. Ces faisceaux s'anastomosent et s'entrecroisent en une trame serrée dont les interstices sont occupés :

- a) par la trame, inscrite dans la précédente, du réseau élastique,
- b) par des cellules fixes, nombreuses dans le derme papillaire, espacées dans le derme fibreux,
- c) par les vaisseaux,
- d) par les nerfs dermiques.

Le tissu fibromateux est très différent du derme. Lui aussi comporte une trame collagène, mais une trame beaucoup moins intensément colorable (VON GIESON, bleu d'aniline). Sa fasciculation est de forme différente, moins précise, et souvent manque tout à fait. Il contient toujours beaucoup plus de cellules que le derme normal, cellules à noyaux étroits, allongés, orientés très capricieusement et mastocytes. La trame élastique dermique persiste parfois, désorientée. Le plus souvent, elle est modifiée ou a disparu.

Dans ce tissu, on reconnaît, outre les nerfs tortueux et gonflés par la neurofibromatose, des glandes sudoripares, des follicules pilo-sébacés, des faisceaux musculaires lisses, tout inaltérés et en plus, des nerfs dermiques d'aspect normal. Ceux-ci traversent le tissu tumoral sans prendre part à sa constitution.

Ce tissu nouveau est parfois séparé localement du derme par une limite nette, lamelleuse qui répond à un lambeau de périnèvre non envahi, ou par une capsule de refoulement incomplète.

D'ordinaire, aucune limite précise ne l'isole des tissus environnants. Ses bords estompés se confondent avec le derme normal.

3) Evolution maligne des neurofibromes :

La plupart des schwannomes malins sont observés dans la maladie de RECKLINGHAUSEN (50 % d'après CONLEY, 100 cas sur 129 observations de STOUT).

Le rôle du traumatisme opératoire en particulier, est indiscutable dans certains cas de neurofibromatose où l'ablation chirurgicale d'un neurinome bénin peut exposer à une récurrence cancéreuse.

Les critères de malignité sont autant cliniques qu'anatomiques :

- lorsque chez un sujet atteint de neurofibromatose, une tumeur profonde ou cutanée, au lieu de se stabiliser, continue à s'accroître pendant des années, jusqu'à prendre des dimensions gigantesques, et surtout lorsqu'une tumeur longtemps quiescente, s'accroît soudainement avec rapidité et devient douloureuse, il faut songer à une évolution maligne. Bref, on doit se méfier de ces tumeurs plus volumineuses que leurs congénères connues sous le nom de "tumeurs royales" de la neurofibromatose.

Il convient de noter que souvent, une tumeur maligne apparaît peu après l'exérèse chirurgicale d'un ou de plusieurs neurofibromes bénins. Son siège, curieusement, est sans rapport avec celui des neurofibromes amputés. Il ne s'agit donc pas d'une récurrence. L'évolution d'une tumeur maligne jusque là quiescente semble provoquée à distance par la suppression d'autres tumeurs bénignes.

2 - TUMEURS NÉES DES GANGLIONS DES NERFS DU COU

TUMEURS PROPRES AU SYSTÈME SYMPATHIQUE

La plupart des tumeurs des ganglions crâniens et rachidiens sont des schwannogliomes que nous avons étudiés au chapitre des "tumeurs nées des fibres nerveuses".

Un très petit nombre sont cependant neuronales et comportent des neuroblastes et des cellules ganglionnaires différenciées.

C'est sous le nom générique de sympathomes qu'il convient de ranger les tumeurs de la lignée neuronale sympathique. Peu de tumeurs sont aussi typiques. Leur structure pour aussi variable qu'elle soit, est calquée sur celle des ganglions sympathiques aux divers stades de leur développement. Elles se rencontrent pour la plupart chez des sujets jeunes, et tout montre que leur début remonte au temps où les cellules sympathiques sont encore fertiles. Aussi, tous les pathologistes sont-ils d'accord pour adopter à leur égard une classification histogénique.

Les sympathomes sont plus rares que les schwannomes : PIQUET et BENOIT citent deux cas sur 71 neurinomes para-pharyngés relevés dans la littérature.

Ces tumeurs siègent essentiellement sur le ganglion cervical supérieur ; les observations intéressant le ganglion moyen sont

exceptionnelles : 1 cas de sympathome a été décrit par HUET, LABAYLE, RIVALLIER et LOISILLIER et un autre par MANNING.

Les sympathomes sont plus ou moins différenciés et leur malignité est fonction de cette différenciation histologique.

- Classification des sympathomes :

Les sympathomes forment un groupe extrêmement polymorphe au premier abord ; la structure de chacun d'eux rappelle celle du sympathique normal à telle ou telle phase de son développement.

On peut les diviser en deux groupes.

Un premier groupe, celui des sympathomes embryonnaires, rappelle, comme son nom l'indique, le sympathique de l'embryon. Il ne comporte que des éléments immatures et parmi eux, des sympathogonies.

Selon que les éléments tumoraux restent très primitifs et ne dépassent pas le stade sympathogonique ou qu'un nombre variable d'entre eux se différencient, prenant l'aspect de sympathoblastes ou de jeunes cellules ganglionnaires, nous donnerons aux tumeurs les noms de sympathomes à sympathogonies ou sympathogoniomes, de sympathomes à sympathoblastes ou sympathoblastomes, ou de sympathomes gangliocellulaires ou ganglioneuromes jeunes.

Le second groupe, celui des sympathomes adultes, rappelle par sa structure, le ganglion sympathique de l'adulte. Il ne comporte ni sympathogonies, ni sympathoblastes, mais seulement des cellules ganglionnaires plus ou moins complètement différenciées, avec leurs dendrites et leurs neurites. Entre ces ganglioneuromes adultes et les ganglioneuromes jeunes, et même les sympathomes embryonnaires, on observe toutes les formes de passage.

1° - SYMPATHOMES EMBRYONNAIRES

Ces tumeurs sont les plus fréquentes de la lignée neurale sympathique.

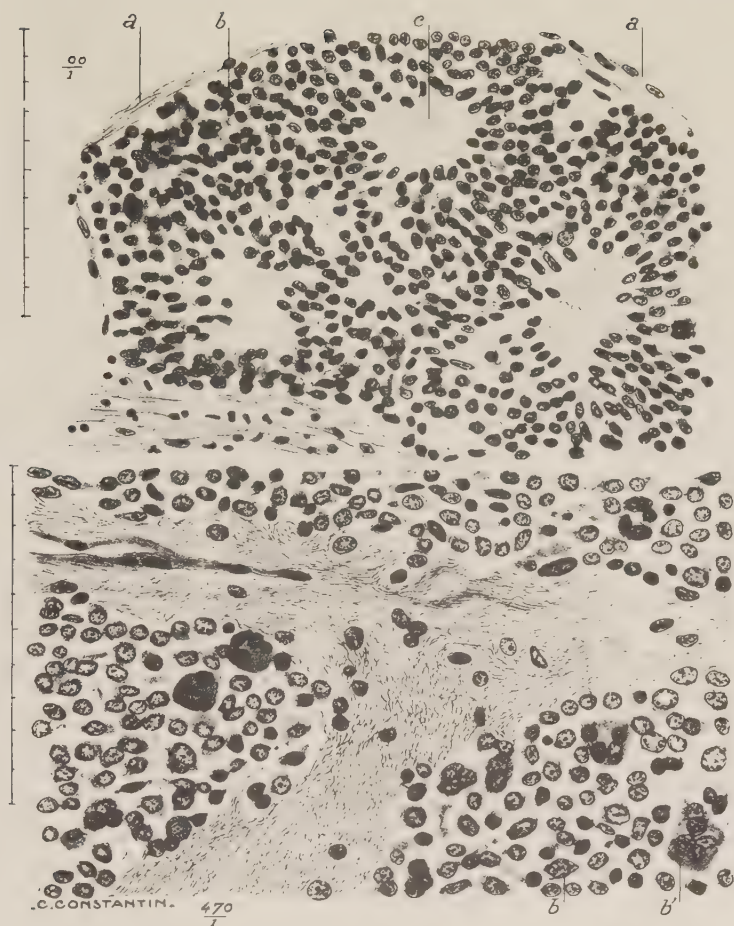
Les sympathomes apparaissent presque toujours chez les enfants au-dessous de 12 ans. Nombre d'entre eux entraînent la mort dans la première année, dès les premiers mois même, et sont sans doute congénitaux. On en connaît cependant de rares exemples chez l'adulte.

Leur lieu d'origine est un point quelconque du grand sympathique, et par ordre de fréquence, la localisation à la chaîne cervicale est une des plus rares.

Les sympathomes embryonnaires sont presque toujours malins. Dans les rares cas où ils furent observés, près de leurs débuts, ils étaient encapsulés. Le plus souvent, leurs dimensions sont déjà considérables au moment où le pathologiste est amené à les étudier : on compare leur volume à celui d'un oeuf de poule, d'un poing, d'une tête de fœtus.

A ce moment encore, ils paraissent limités, surtout lorsque, développés en arrière d'une séreuse, ils la refoulent et sont

SYSTÈME NERVEUX



Sympathoblastome.

a, cloison fibreuse qui entoure un groupe de trois capsules sympathoblastiques. — *c*, centre fibrillaire et radié d'une capsule. Tout autour, les noyaux, allongés radiairement et disposés en plusieurs assises, des sympathoblastes. A droite et en bas, une figure de mitose. — *b*, sympathogonies, entassées sans ordre.

— *Sympathoblastome.*

A gauche et en haut, un capillaire coupé obliquement. Autour de lui, une lame rubanée de fibrilles nerveuses onduleuses et parallèles qui, confondues en un seul faisceau, gagnent le bord droit de la figure. De ce faisceau se détachent des fibrilles qui, après s'être entrecroisées, constituent un autre faisceau dirigé obliquement en bas et à gauche.

Dans les intervalles des faisceaux, on voit de gros amas cellulaires. Quelques sympathogonies lymphocytoides (noyau sombre et nu). L'évolution sympathoblastique est caractérisée par un accroissement et un éclaircissement du noyau et, secondairement, par l'apparition d'un corps cytoplasmique *b*. *b'*, sympathoblastes géants plurinucléés.

recouverts par sa surface lisse. En réalité, ils sont infiltrants et font corps avec les tissus de voisinage.

Leur généralisation est très fréquente : ganglionnaire, viscérale (surtout hépatique), osseuse (surtout crânienne), cutanée.

- Aspect macroscopique :

Primitifs ou métastatiques, les sympathomes embryonnaires sont des tumeurs molles, blanches ou pulpeuses, marbrées de foyers nécrotiques ou hémorragiques. Les métastases crâniennes, ont parfois un aspect sanglant et translucide qui les fait comparer à de la gelée de groseille.

- Formes histologiques :

Proliférant à l'état de pureté, elles forment soit des nappes infiltrantes diffuses où l'on aperçoit çà et là des fibres collagènes, soit des cordons compacts bordés par des cloisons conjonctives. Souvent, elles dessinent autour des capillaires des collettes baignant dans les détritiques nécrosés.

En fait, le diagnostic de sympathogoniome repose moins sur ces accumulations de sympathogonies typiques que sur la constatation çà et là, dans les tumeurs, de structures fibrillaires. Ces fibrilles sont entrelacées parmi les noyaux, groupées en faisceaux entre des amas lymphocytoïdes ou disposées radiairement à l'intérieur de couronnes nucléaires. En fait, elles sont des ébauches de prolongements neuritiques, à noyaux encore compacts et foncés, épars, entassés ou rassemblés en capsules sympathoblastiques.

Quant aux sympathoblastomes, ils se distinguent des "sympathogoniomes", par la présence de sympathoblastes plus évolués : noyaux plus grands, réticulés et ponctués de caryosomes, corps cytoplasmiques, relativement volumineux et nettement dessinés. C'est à ces seuls éléments à noyaux clairs que l'on réserve d'ordinaire le nom de sympathoblastes.

Les sympathomes embryonnaires envahissent les tissus normaux qui les entourent, soit sous forme de traînées lymphocytoïdes, soit sous forme de cordons formés à la fois de cellules et de fibrilles. Dans certains cas, celles-ci qui sont des neurites, forment à elles seules, les avant-gardes du néoplasme et peuvent adopter dès ce moment une disposition fasciculée remarquable.

2° - GANGLIONEUROMES JEUNES

C'est encore chez les enfants qu'ils sont les plus fréquents, mais leur apparition semble plus tardive. Exceptionnels dans la première année, ils se manifestent surtout après 4 ans, avec un maximum entre 10 et 20 ans. On a toutefois observé de rarissimes cas après la soixantaine. Cette tardive apparition peut reconnaître deux causes : le début réellement tardif de ces tumeurs ou leur accroissement exceptionnellement lent.

L'évolution des ganglioneuromes jeunes varie à l'extrême. Certains sont d'une grande malignité et donnent des métastases viscérales ou osseuses, comme les sympathomes embryonnaires. D'autres se manifestent surtout par des métastases lymphatiques qui se succèdent pendant des années, la tumeur primitive restant inapparente jusqu'à l'autopsie. D'autres ont, une évolution surtout

locale et forment d'énormes masses encapsulées (1 Kg et plus) avec invasion lymphatique tardive et discrète. D'autres enfin ne donnent pas de métastases et se comportent en tumeurs bénignes. Peut-être même, certains d'entre eux deviennent-ils des ganglioneuromes adultes.

L'aspect macroscopique des ganglioneuromes jeunes est comparable à celui des sympathoblastes. Comme ces derniers, ce sont des tumeurs encapsulées blanches et souvent semées de foyers de ramollissement gélatineux, de taches hémorragiques.

- Constitution :

L'étude microscopique montre que la structure des ganglioneuromes jeunes, est plus nettement plexiforme encore que celle des sympathoblastomes, surtout lorsque leurs régions centrales ou les bandes conjonctives qui remplissent les intervalles des cordons nerveux sont élargies par l'oedème.

Ces cordons sont de calibre extrêmement inégal, orientés en tous sens, richement anastomosés et constitués par deux éléments distincts au premier abord : des cellules et des fibrilles, tantôt entrelacées, tantôt disposées en faisceaux.

Les cellules sont de formes très variées et l'élément dominant est la cellule ganglionnaire à noyau vésiculeux et à cytoplasme tigré de corps de NISSL. Ce sont des éléments jeunes et incomplètement évolués.

- Mode d'invasion :

Le mode d'invasion des ganglioneuromes est analogue à celui des sympathoblastomes. Des faisceaux fibrillaires en continuité avec ceux de la tumeur, s'insinuent dans les interstices tissulaires et, s'allongeant, entraînent avec eux les cellules tumorales en prolifération et différenciation.

3° - GANGLIONEUROMES ADULTES

Ces tumeurs s'observent à tous âges, mais surtout chez l'adulte (20 à 40 ans), exceptionnellement chez le vieillard. La plupart sont des trouvailles d'autopsie.

Leur volume varie à l'extrême. Il en est de minuscules, d'autres de la taille d'un oeuf de poule, d'une tête de fœtus.

Elles sont toujours bien limitées, encapsulées. Leur couleur est blanche, leur consistance ferme.

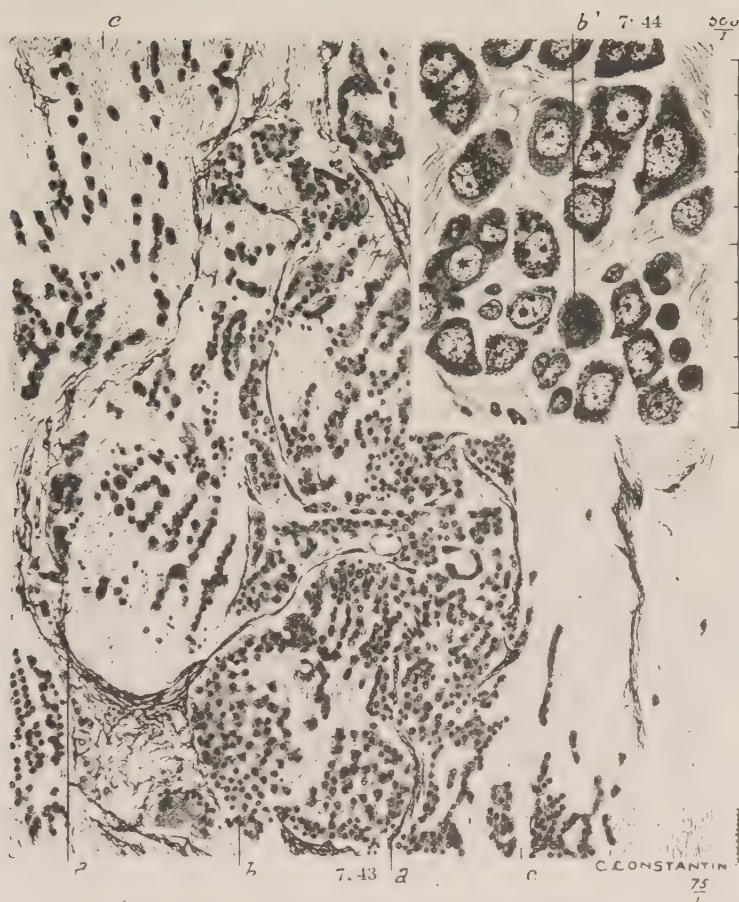
- Constitution :

La structure des ganglioneuromes adultes rappelle plus ou moins exactement celle des ganglions sympathiques normaux.

Limités par une capsule fibro-lamelleuse, ils sont constitués par des faisceaux de fibres de REMACK, mêlées à un contingent variable de fibres myélinisées, et par des cellules ganglionnaires pluripolaires, enveloppées de cellules satellites. Neuromes adultes et schwannoglie participent à leur édification. Des cloisons conjonctivo-vasculaires émanées de la capsule individualisent les faisceaux nerveux.

Les neuromes tumoraux, sans valeur fonctionnelle, allongent

SYSTÈME NERVEUX



Ganglioneurome jeune.

Des cloisons conjonctives *a*, isolent partiellement et localement des faisceaux formés de fibrilles nues.

Parmi celles-ci, on voit des amas et des files de cellules sympathiques de toutes dimensions.

— *Ganglioneurome jeune. Même préparation.*

Stades variés de la différenciation des cellules. Celles-ci sont plongées dans un entrelacs de fibrilles.

En bas et à droite, trois petites cellules alignées : sympathoblastes naissants. En *b'*, un sympathoblaste plurinucléé. Tout autour, cellules ganglionnaires plus ou moins évoluées. A droite et en haut, cellule ganglionnaire volumineuse, à gros noyau clair, réticulé, pourvu d'un nucléole sphérique. Dans son cytoplasme, des corps de Nissl. Amorce de prolongements. Immédiatement à sa gauche, une cellule ganglionnaire à deux noyaux. Dans l'angle supérieur gauche, une cellule trinuécléée dont le noyau inférieur commence à individualiser autour de lui un territoire cytoplasmique distinct.

et ramifient indéfiniment leurs neurites engainés par le syncytium de SCHWANN qui s'accroît simultanément.

Les ganglioneuromes adultes doivent donc leur lent et énorme accroissement, non à la prolifération de leurs cellules ganglionnaires, mais à l'allongement indéfini de leurs neurites et à la prolifération corrélative du syncytium de SCHWANN. En cela, ils sont plus névromes que gangliomes.

3 - TUMEURS NERVEUSES RARES : LES MÉNINGIOMES

Certains types de tumeurs nerveuses peuvent se rencontrer exceptionnellement au niveau du cou. Tel est le cas des méningiomes extra-crâniens qu'ils soient extériorisés ou ectopiques comme dans les récentes observations (1974) de M. MICHALET, P. PALAT et de Y. LACOMME.

Le terme de "méningiome" ne s'applique pas à toutes les tumeurs développées à partir des méninges, il possède un sens restrictif et s'applique uniquement aux tumeurs bénignes développées à partir des cellules arachnoïdiennes. Ce sont des tumeurs de l'adulte de 45 ans et le sexe féminin paraît trois fois plus atteint que le sexe masculin.

- Aspect macroscopique :

Les méningiomes sont des tumeurs bien limitées, grossièrement sphériques. Il s'agit en règle d'une tumeur unique, mais les méningiomes multiples ne sont pas exceptionnels.

Leur évolution est très lente et leur exérèse même apparemment complète, peut parfois être suivie de récurrences.

Certains auteurs décrivent une transformation maligne ; en fait, il s'agit là d'une éventualité exceptionnelle et même discutable.

- Les caractères microscopiques :

Les méningiomes revêtent divers aspects.

1) Aspects "endothéliomateux" :

La tumeur apparaît constituée de cellules polygonales épithéliales aux limites cellulaires souvent très peu visibles, avec un cytoplasme pâle et un noyau relativement volumineux, sphérique, nucléolé et présentant parfois une pseudo-inclusion sous forme d'une vacuole claire bien limitée intra-nucléaire.

La répartition de ces cellules est assez uniforme, diffuse, en longs courants ou en îlots séparés par quelques travées conjonctivo-vasculaires. Un groupement cellulaire très particulier et de grand intérêt diagnostique est presque toujours retrouvé en plus ou moins grand nombre : il s'agit des "whorls" ou "tourbillons cellulaires" où les cellules s'enroulent les unes sur les autres.

Ces "whorls" sont assez volontiers hyalinisés en leur centre et calcifiés et prennent alors le nom de "psammomes".

2) Aspects fibromateux :

La tumeur apparaît constituée de cellules allongées en

fuseau, disposées en faisceaux onduleux, entrelacés. Entre les cellules, existe un réseau assez développé de fibres de collagène et de réticuline.

On trouve dans ces cas des formations tourbillonnantes (whorls) et parfois des psammomes. Ce fait permet de les différencier des neurinomes dont il est parfois difficile de les distinguer en microscopie optique.

3) Aspects particuliers :

Qu'ils soient d'aspects endothéliomateux ou fibromateux, les méningiomes peuvent être le siège de transformations ou "dégénérescence" histologiques diverses.

Ainsi peut-on observer :

- des transformations xanthomateuses, avec surcharge lipidique des cellules,
- des formations de cartilage ou d'os dans la tumeur,
- des dépôts de pigments mélanique dans les travées du stroma conjonctif ("méningiomes pigmentés"),
- des anomalies nucléaires et des mitoses (témoignant pour certains auteurs d'une transformation maligne, mais en fait n'ayant probablement pas de signification péjorative),
- une très riche vascularisation (méningiomes dits "angiomateux").

Quoi qu'il en soit, de la diversité de ces aspects en microscopie optique, il semble bien qu'on puisse retenir l'unicité du cadre des méningiomes : en effet, si on trouve souvent des aspects différents au sein d'une même tumeur l'aspect en microscopie électronique est toujours le même, avec des cellules arachnoïdiennes (possédant des tonofilaments et des desmosomes) et une quantité plus ou moins grande de fibres collagènes. De plus, il n'existe aucune corrélation entre ces variations histologiques et la topographie et l'évolution des méningiomes.

Toujours dans le cadre de ces tumeurs nerveuses rares, à symptomatologie cervicale, TERRACOL et GUETTA [228] ont décrit un neurospongiome de l'espace parapharyngé.

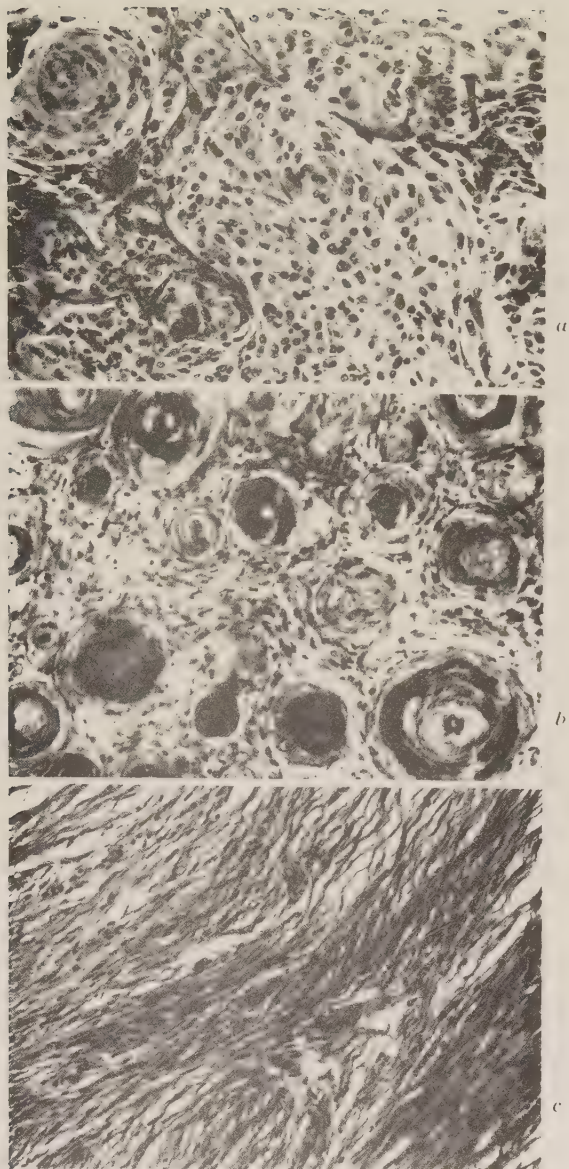
Cette tumeur, habituellement d'évolution maligne, se révéla de nature bénigne dans cette observation.

Ce sont des tumeurs molles, mal limitées, très extensives, riches en cellules groupées en zones très vascularisées, ou réparties en faisceaux cellulaires entrecroisés ou réunis en groupes cellulaires cylindriques axés sur une travée conjonctivo-vasculaire.

La disposition la plus caractéristique est cependant la disposition en rosette des cellules autour d'un noyau central de neurofibrilles nées des cellules bordantes.

Ces tumeurs seraient radiosensibles.

MOUNIER-KUHN, GAILLARD, CHARACHON et JACQUEMARD [169] ont rapporté un cas d'oligodendrogliome parapharyngé, tumeur bénigne



- Principaux aspects microscopiques
des méningiomes.

- a) aspect « endothéliomateux »; noter ici les limites cellulaires exceptionnellement bien visibles et la présence de « whorls »;
- b) psammomes calcifiés (col. hémateïne-phloxine-safran);
- c) aspect fibromateux.

radiatorésistante.

En 1884, GRARCIO [107] a observé un cas de rhabdomyosarcome caché dans la capsule périneurale du pneumo-gastrique chez un malade de 23 ans atteint de neurofibromatose.

*

* *

QUATRIEME PARTIE

LES TUMEURS NERVEUSES DU COU ET DE L'AXE VISCERAL

1 - ETUDE ANATOMIQUE

Les tumeurs nerveuses du cou sont situées :

- soit à la partie haute du cou, occupant les espaces péripharyngés et particulièrement l'espace rétro-stylien ou sous-parotidien postérieur. Cliniquement, ce sont des tumeurs parapharyngées ;
- soit à la partie moyenne du cou, dans la région carotidienne. Cliniquement, ce sont des tumeurs cervicales mobiles ;
- soit à la partie basse du cou, dans la région sus-claviculaire. Cliniquement, ce sont des tumeurs basi-cervicales fixées.

L'espace rétro-stylien, carrefour neuro-vasculaire rassemblant les quatre derniers nerfs crâniens et le sympathique cervical, est le site privilégié de ces tumeurs ; c'est essentiellement dans cette région anatomique qu'elles se développent.

A - LES REGIONS CERVICALES ET FACIALES PROFONDES

- DEFINITION - LIMITES :

Le cou est constitué par le conduit viscéral pharyngo-laryngé et trachéal enveloppé d'un étui musculo-cutané. Il est suspendu au vaste système ostéo-cartilagineux dont les diverses pièces sont crâniennes, vertébrales, maxillo-faciales, hyoïdiennes, laryngées et chondro-sterno-claviculaires.

Les parties molles péri-viscérales sont représentées par plusieurs couches musculaires entourées d'aponévroses et reliées par des lames de glissement celluleuses que parsèment des groupes ganglionnaires. Entre les muscles s'étend la loge vasculaire et circulent les nerfs : maxillaire inférieur, facial, glosso-pharyngien, pneumogastrique et spinal, hypoglosse, sympathique ; le plexus cervical fournit leur innervation sensitive aux plans musculaires superficiels et profonds.

La frontière séparant la face et le cou apparaît extérieurement assez imprécise et a donné lieu à des descriptions plus ou moins larges selon les auteurs.

ROUVIERE réunit à la face la région sus-hyoïdienne qu'on rattache généralement au cou. Selon lui, les rapports entre les régions linguales, sublinguales et sus-hyoïdiennes, sont en effet si étroits que la description de celle-ci doit suivre immédiatement l'étude de celles-là. Cette manière de faire se justifie encore par son intérêt chirurgical car la région sus-hyoïdienne est une des régions par laquelle on peut aborder la langue.

BLANDIN décrivait avec la région du cou, la langue, la région sublinguale et la région sus-hyoïdienne, dans une seule région glosso-sus-hyoïdienne.

Quant à MALGAIGNE, il rattachait à la tête ces mêmes régions qu'il réunissait sous la dénomination de plancher de la bouche ou de la région sus-hyoïdienne.

En chirurgie maxillo-faciale, cette frontière est tracée de la façon suivante : en avant, la ligne de séparation entre la face et le cou est constituée par l'os hyoïde prolongé par sa grande corne ; en arrière, elle est limitée par le rideau stylien qui sépare les espaces carotidiens postérieurs et antérieurs ; superficiellement, la limite va donc de la corne hyoïdienne pour remonter au tragon, point qui correspond au tragus, donc situé immédiatement en arrière de l'articulation temporo-maxillaire.

Ce plan de séparation admis par beaucoup d'auteurs n'est pas anatomiquement exact ; c'est ainsi qu'il place dans l'étage inférieur de la face la région sous-maxillaire qui, cependant, est nettement cervicale.

AUBRY, PIALOUX et JOST [18] considèrent qu'il est plus anatomique de séparer la face du cou par une ligne qui, extérieurement, répond superficiellement au bord postéro-inférieur de la mandibule avec, de haut en bas, la face postérieure de l'articulation temporo-maxillaire, puis le bord postérieur de la branche montante, l'angle de la mâchoire, le bord inférieur du maxillaire jusqu'au menton.

Dans la profondeur, c'est le plan du mylo-hyoïdien prolongé en avant par celui de l'hypoglosse qui sépare la région cervicale de l'étage buccal de la face ; en dehors de ce plan, ce sont les régions sus-hyoïdiennes et sous-maxillaires qui, indiscutablement, appartiennent au cou ; en dedans de ce plan, ce sont le plancher buccal et la masse musculaire de la langue qui eux appartiennent à la face.

La région cervicale proprement dite ou région cervicale antérieure est du point de vue chirurgical, limitée en haut par le plan horizontal passant par le bord du manubrium sternal et de la clavicule ; en arrière, un plan frontal, passant en dehors par le bord antérieur du trapèze pour rejoindre en dedans le plan prévertébral, sépare cette région de la nuque ou région cervicale postérieure éliminée en préambule du cadre de cette étude.

La région cervicale antérieure est divisée en deux régions, l'une médiane et l'autre latérale par un plan passant par l'angle de la mâchoire et le bord postérieur de la mandibule en haut et l'articulation sterno-claviculaire en bas.

La région médiane est divisée en trois étages par deux plans horizontaux passant : le supérieur par l'os hyoïde, l'inférieur par le bord inférieur du cricoïde.

L'étage supérieur, sus-hyoïdien, se subdivise à son tour en une région antérieure ou sous-mentale qui forme une surface triangulaire : la base répond au corps de l'os hyoïde, les bords latéraux aux ventres antérieurs des digastriques, son sommet supérieur répond à la région des apophyses géni du maxillaire inférieur. Dans sa profondeur, cet espace est séparé de la région buccale par

le plan des mylo-hyoïdiens. Latéralement, la région sus-hyoïdienne répond à la région sous-maxillaire.

L'étage moyen correspond à la partie haute de la région sous-hyoïdienne ; il répond à la région laryngée.

L'étage inférieur sous-cricoïdien répond à la région thyroïdienne et dans la profondeur à la trachée cervicale et, plus en arrière, à l'oesophage cervical.

La région latérale du cou se subdivise également en trois parties : d'une part, elle répond superficiellement au sterno-cléïdo-mastoïdien qui lui sert de couvercle et, dans la profondeur, à l'axe vasculo-nerveux du cou.

D'autre part, en arrière et en bas, c'est le creux sus-claviculaire, triangle limité en avant par le bord postérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien, en arrière par le bord antérieur du trapèze et en bas par la clavicule ; dans la profondeur s'étalent les éléments du plexus brachial.

Enfin, en avant et en haut, se place la région parotidienne limitée en avant par le bord postérieur de la branche montante, en arrière par le bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien, en haut est le plancher du conduit auditif externe, en bas une cloison aponévrotique, la bandelette sterno-maxillaire la sépare de la région sous-maxillaire.

B - MISE EN PLACE DES ESPACES CELLULEUX DE LA REGION CERVICALE ANTERIEURE [110]

La disposition des espaces cellulux qui entourent le pharynx est différente aux étages céphalique et cervical.

- LES ESPACES CELLULEUX PARA-PHARYNGES :

Les faces latérales et postérieures du pharynx sont entourées d'un espace dit espace péripharyngé. Cet espace, en forme de croissant, embrasse le pharynx et le sépare en arrière de la colonne vertébrale, des muscles prévertébraux et de l'aponévrose prévertébrale, sur les côtés, d'un plan ostéo-musculo-aponévrotique formé par la mâchoire inférieure, les muscles masticateurs, le sterno-cléïdo-mastoïdien et les aponévroses correspondantes. L'aponévrose cervicale superficielle venant de la région jugale, recouvre la parotide et le muscle sterno-cléïdo-mastoïdien et vient prendre contact en arrière avec l'aponévrose prévertébrale.

Deux cloisons aponévrotiques, les cloisons sagittales ou lames de CHARPY s'étendent des angles latéraux du pharynx à l'aponévrose prévertébrale, séparant l'espace rétro-pharyngien situé en avant de la colonne vertébrale, des espaces latéro-pharyngiens qui, dans la portion céphalique du pharynx, portent le nom d'espaces maxillo-pharyngiens.

L'espace rétro-pharyngé est une coulée conjonctive contenant les ganglions de Gilette, généralement au nombre de deux. Ils sont souvent tri ou multilobés. Il ne s'agit donc pas d'une zone de passage ; il peut être occupé par une tumeur nerveuse mais il n'en est jamais le lieu d'origine.

Les espaces latéro-pharyngés ou maxillo-pharyngiens lieu de transit pour les éléments nerveux et vasculaires, vont être à leur tour l'objet d'un cloisonnement dû au diaphragme stylien : plus connu sous le nom de bouquet de RIOLAN, avec ses trois fleurs rouges que sont les muscles stylo-hyoïdien, stylo-glosse et stylo-pharyngien et ses trois fleurs blanches que sont les ligaments stylo-hyoïdien, stylo-maxillaire ainsi que l'aileron du pharynx. Le ventre postérieur du digastrique accolé au stylo-hyoïdien n'appartient pas au bouquet car il n'a pas d'insertion sur l'apophyse styloïde.

Ce bouquet est disposé en deux plans centrés par l'apophyse styloïde et les ligaments qui la prolongent formant deux dièdres. Le plan du muscle stylo-glosse est perpendiculaire au plan constitué, de dehors en dedans, par le ventre postérieur du digastrique, le stylo-hyoïdien, le stylo-pharyngien et l'aileron du pharynx.

Ainsi, se constituent trois loges qui, en fonction de leur rapport avec le diaphragme stylien, reçoivent leur appellation :

- en avant et en dedans, l'espace préstylien encore appelé para-amygdalien ou para-amygdalo-sous-tubaire ou espace sous-parotidien antérieur ;

- en avant et en dehors, l'espace interstylien plus connu sous le nom de région parotidienne ;

- en arrière, l'espace rétrostylien encore appelé sous-parotidien postérieur et qui contiendra la majeure partie des tumeurs de la région haute du cou.

La région para-amygdalienne est située immédiatement en avant de la loge parotidienne. Elle est limitée :

- en dehors, par le ptérygoïdien interne et l'aponévrose interptérygoïdienne ;

- en dedans, par la partie correspondante de la paroi latérale du pharynx ;

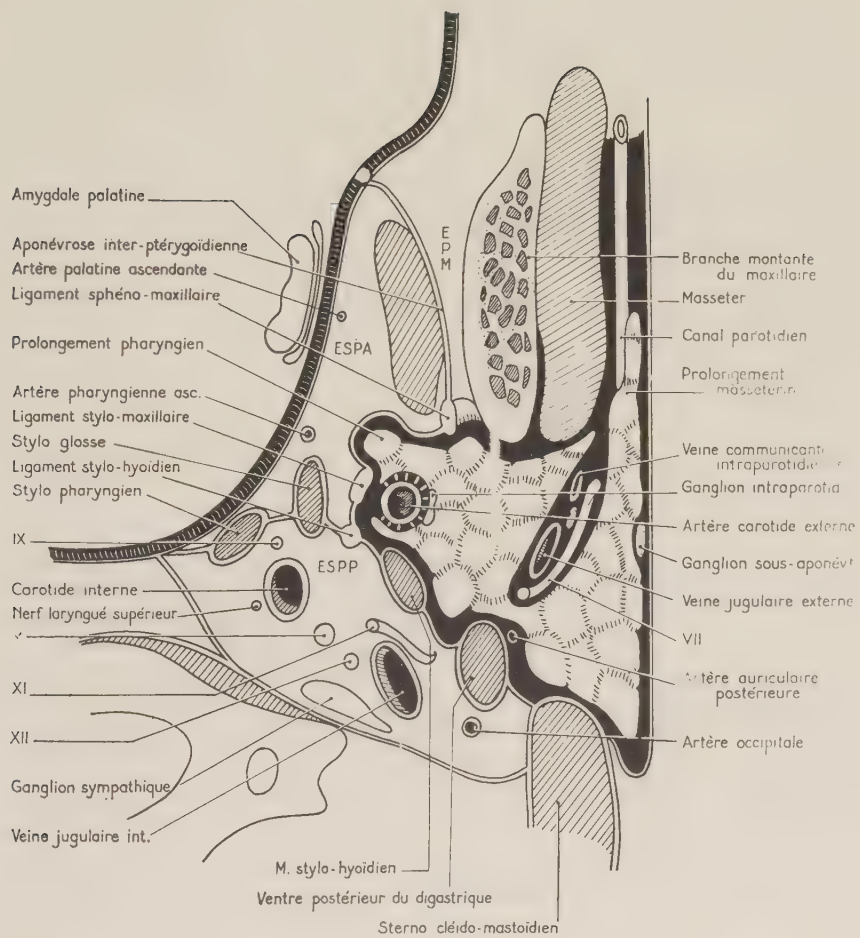
- en arrière, par les ligaments stylo-maxillaires et le faisceau maxillaire du stylo-glosse et par la mince lame fibreuse qui recouvre la parotide.

La paroi interne présente une constitution différente suivant qu'elle se trouve au-dessus ou au-dessous du voile du palais.

Au-dessus du voile du palais, on rencontre trois plans musculaires formés par les péristaphylins internes et externes et entre eux, la partie supérieure du constricteur supérieur du pharynx, ces muscles sont rarement recouverts d'un feuillet fibreux.

Au-dessous du voile du palais, la paroi pharyngienne est constituée par, du dedans au dehors :

- l'amygdale palatine et les piliers du voile du palais, l'aponévrose intra-pharyngienne, une couche musculaire formée des faisceaux inconstants de l'amygdale-glosse, des faisceaux tonsillaires du stylo-pharyngien et du constricteur supérieur, l'aponévrose péripharyngienne, le stylo-glosse.



COUPE HORIZONTALE

Entre ces deux renforcements supérieur et inférieur, se trouve un point faible correspondant au niveau du voile du palais. Les tumeurs de cet espace s'y insinueront, clivant ainsi le voile du palais.

L'espace préstylien est longé par le nerf glosso-pharyngien satellite du muscle stylo-pharyngien. Il pénètre dans cet espace celluleux à la hauteur de l'amygdale palatine. Dans cet espace se déploie également le plexus pharyngien de HALLER.

Au niveau de l'espace interstylien, entre le ptérygoïdien et le muscle styloglosse, se trouve le prolongement pharyngien de la parotide recouvert d'une mince lame fibreuse, immédiatement en arrière de la région para-amygdalienne. C'est là que réside le point faible de la loge parotidienne. Cette région est traversée par le facial, le nerf auriculo-temporal et des branches du plexus superficiel.

L'espace rétro-stylien c'est le lieu de passage des nerfs du cou. En effet, les quatre derniers nerfs crâniens tombent dans la région à partir du trou déchiré postérieur et du canal condylien antérieur. Il y a là une véritable concentration nerveuse.

Le glosso-pharyngien présente les ganglions d'ANDERSCH souvent dédoublé et surmonté du ganglion d'HERHENRITTER, donne la plupart de ses collatérales vasculaires et pharyngées, le nerf de JACOBSON et de multiples anastomoses dont l'anse de HALLER.

Le pneumogastrique, très vite satellite de la carotide interne, présente là le ganglion plexiforme d'où naissent les nerfs pharyngiens et le nerf laryngé supérieur.

Le spinal se divise au sommet de cet espace en une branche externe qui se dirige en arrière et en bas vers la face profonde du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien.

Le grand hypoglosse croise en arrière le ganglion plexiforme qui se coude à angle droit après avoir détaché sa branche descendante ; il croise les carotides en dehors.

Le sympathique cervical est rétrovasculaire et prévertébral ; il est essentiellement représenté par le ganglion cervical supérieur. Il va émettre de nombreuses branches, rameaux communicants, nerfs vasculaires et cardiaques et des branches anastomotiques par le laryngé supérieur.

L'environnement vasculaire serré des quatre derniers nerfs crâniens rend souvent délicate l'exérèse des tumeurs de l'espace rétro-stylien.

La confluence de l'aponévrose sagittale de CHARPY et de l'aïlaron du pharynx, sur le pharynx à la hauteur du pilier postérieur, explique que toute tumeur de l'espace rétro-stylien repoussera l'amygdale en avant et en dedans et posera le problème du diagnostic d'une grosse amygdale.

- LA REGION MOYENNE DU COU :

C'est une région sans histoire et sans grande personnalité. Les éléments nerveux sont groupés autour de la veine jugulaire interne sur laquelle est plaquée la branche descendante de l'hypoglosse et de la carotide primitive. En dedans d'elle, le sympathique

cervical ; en dehors, le pneumogastrique. Les tumeurs auront une expression cervicale pure bien souvent.

- LA REGION CERVICALE INFERIEURE :

Cette région est personnalisée par la direction transversale des vaisseaux et des nerfs, le plexus brachial et surtout ses branches profondes musculaires, peuvent être le siège de tumeurs nerveuses. Le pneumogastrique et le ganglion cervical inférieur du sympathique sont moins souvent intéressés que dans la partie haute du cou.

Il ne faut pas perdre de vue qu'une tumeur nerveuse même volumineuse, peut naître aux dépens d'une branche collatérale, ceci explique, en partie du moins, pourquoi une tumeur nerveuse du cou est rarement dépistée à partir d'un syndrome nerveux déficitaire, à l'exception toutefois des tumeurs du sympathique.

2 - ÉTUDE CLINIQUE

A - LES TUMEURS NERVEUSES DU COU

1° - ETIOLOGIE

- FREQUENCE :

Malgré l'intérêt qu'elles soulèvent et le nombre de publications auxquelles elles ont donné lieu, les tumeurs nerveuses du cou sont des tumeurs rares. Une des dernières statistiques des neurinomes isolés des nerfs crâniens et du sympathique cervical, est celle de KLEISSASSER [129] en 1964 et comprend 180 cas.

Si l'on considère les tumeurs dites primitives du cou qui intéressent directement l'oto-rhino-laryngologiste par la consultation qu'elles appellent, ces tumeurs nerveuses sont exceptionnelles : 2 cas sur 148 observations recueillies de 1952 à 1963 par DARGENT [66] ; 1 cas de tumeur nerveuse sur 63 tumeurs bénignes du pharynx et de l'amygdale a été observé par NEEW [173] en 13 ans, à la Mayo-Clinic.

GORE [104] au Presbyterian Hospital de New York, relève sur 389 cas de neurinomes tout venant, 4 localisations cervicales.

PIETRANTONI et LEONARDELLI [190-191], sur 126 cas colligés dans la littérature internationale portant sur 25 ans, ont noté la répartition topographique suivante :

- cou : 8 cas
- glandes salivaires : 15 cas
- fosses nasales et cavités annexes : 17 cas
- larynx : 25 cas
- pharynx : 40 cas

- AGE :

Ce sont des tumeurs de l'adulte jeune, frappant au maximum les sujets de 30 à 40 ans. Dans la statistique de KLEISSASSER, plus de la moitié des cas intéresse des malades âgés de 20 à 50 ans.

- SEXE :

L'homme et la femme sont identiquement atteints et le sexe ne paraît avoir aucune incidence étiologique.

2° - CLINIQUE

Ce qui frappe dans l'étude des diverses publications, c'est d'abord la pauvreté de l'expression clinique de ces tumeurs, c'est ensuite son caractère tardif. Cette particularité doit être soulignée d'emblée : LA SYMPTOMATOLOGIE EST PAUVRE ET TARDIVE et rend le diagnostic d'autant plus difficile.

Quelle que soit la localisation topographique initiale, il existe un syndrome clinique qui leur est commun et qui rend possible une étude clinique d'emblée.

Face à ces tumeurs, deux éventualités diagnostiques sont envisageables :

- soit il s'agit d'une découverte fortuite au décours d'un examen systématique ;

- soit elles se signalent par des signes d'appels s'accompagnant ou non de signes neurologiques très variables et sans valeur localisatrice possible.

* Le syndrome commun :

LES SIGNES D'APPEL :

L'histoire tumorale est déjà fort longue lorsque le diagnostic est envisagé. En effet, leur caractéristique commune est leur très longue latence ; elles sont souvent longtemps très silencieuses, les signes fonctionnels s'installent lentement et progressivement et, tardivement, amèneront notre malade à la consultation.

C'est habituellement la gêne qui révèle la tumeur et l'examen constatera fréquemment l'absence de parallélisme entre le volume tumoral et l'indigence symptomatique.

L'inquiétude, quant à la nature maligne de ces tumeurs, sera de rigueur si l'expression clinique varie brutalement par l'apparition rapide ou l'aggravation rapide de signes fonctionnels jusque là silencieux.

Que sont donc ces signes d'appel ?

- l'apparition d'une névralgie par compression des nerfs de voisinage ;

- l'existence d'une rhinolalie, d'une obstruction nasale dans le cas de tumeurs hautes ;

- des paresthésies pharyngées, une dysphagie, une simple gêne à la déglutition s'il s'agit d'une tumeur parapharyngée ;

- dans les tumeurs cervicales basses, l'existence de la triade : dysphagie, dysphonie, dyspnée a été souvent constatée. Il peut s'agir également d'une simple gêne à la mobilité de l'épaule.

Ces signes n'apparaissent pas simultanément mais s'intriquent au fur et à mesure de l'accroissement de la masse tumorale.

Fréquemment, la tumeur est elle-même le seul signe d'appel et résume toute la symptomatologie. La rapidité de sa découverte tient alors à sa localisation initiale, à son volume, à ses modalités d'extension soit vers les téguments, soit vers la cavité pharyngée, soit dans les deux directions.

La palpation soigneuse étudiera les caractères de cette tumeur par ailleurs très variable quant à son volume et sa localisation. Le palper bimanuel précisera aussi bien que possible les limites d'une tumeur parapharyngée.

Mobilité et adhérence par rapport aux éléments avoisinants seront utiles à préciser. Classiquement, la tumeur est mobile horizontalement et fixée verticalement ; les téguments n'adhèrent pas et sont toujours mobilisables sur la tumeur et, en cas d'expression pharyngée, la muqueuse glisse facilement sur la masse tumorale.

Elle se présente comme une masse ferme, élastique, non indurée, bien limitée, arrondie et indolore.

Une tumeur rétro-stylienne, une tumeur de l'espace para-amygdalien repousseront l'amygdale en avant et en dedans et poseront le problème du diagnostic d'une grosse amygdale isolée. En fait, habituellement, le diagnostic de nature n'est affirmé que par l'examen de la pièce opératoire.

LES SIGNES NEUROLOGIQUES ASSOCIES :

Habituellement très polymorphes, ils sont peu évocateurs d'une localisation topographique précise. Ces tumeurs évoluent longtemps sans entraîner de signes déficitaires marquants et peuvent même, alors que le tronc nerveux intéressé est silencieux, faire errer le diagnostic par la paralysie des nerfs voisins, contus, laminés par le volume tumoral.

Toutefois, HUET en particulier, fait du syndrome de Claude-Bernard Horner, le signe pathognomonique de certaines tumeurs parapharyngées et pose comme axiome : Syndrome de Claude-Bernard Horner + tumeur parapharyngée = gliome du sympathique cervical. Si cette condition est nécessaire, elle n'est pas suffisante et s'est trouvée souvent prise en défaut, car une tumeur parapharyngée quelle que soit sa nature peut, par compression, déterminer un syndrome de Claude-Bernard Horner.

Les signes neurologiques associés ne peuvent avoir valeur d'orientation que si la tumeur est de petit volume et n'entraîne aucun trouble de compression.

L'obstruction nasale unilatérale par rhinite hypertrophique congestive a été retrouvée associée dans deux cas de tumeurs du sympathique cervical.

Ces signes de présomption sont peu évocateurs de la nature tumorale et nous devons avoir recours aux examens complémentaires, artériographie carotidienne et biopsie par cervicotomie exploratrice pour une approche plus serrée de sa connaissance.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Bien que rarement pratiquée, l'artériographie carotidienne a un intérêt diagnostique et opératoire certain :

- Les tumeurs nerveuses déplacent l'axe carotidien et ne sont pas injectées. Ceci permet d'écarter les tumeurs du glomus carotidien qui sont injectées et dont le cerclage au temps veineux est caractéristique (ANDRE, GUERRIER et PINEL).
- Elles pourront être situées par rapport aux gros vaisseaux du cou et cette précision guidera la dissection chirurgicale.
- La connaissance de ces rapports vasculaires pourra orienter quant au tronc nerveux l'origine de la tumeur.

La biopsie apportera une certitude quant à la nature histologique de la tumeur, mais sa conception doit être ici révisée.

Il s'agira rarement une fois d'un anévrisme carotidien éliminé, de la drill-biopsie, car les renseignements qu'elle apporte sont rarement exploitables d'une part, et d'autre part, elle est souvent négative.

Habituellement, la biopsie aura lieu soit par cervicotomie, soit par voie transmuqueuse. Cet examen doit être réglé comme une intervention et aboutir à une exposition suffisante de la tumeur. Cette conduite, couplée à l'examen anatomo-pathologique extemporané, assure une efficacité maximum dans le diagnostic et dans la thérapeutique.

Selon le résultat de l'examen extemporané, l'intervention sera poursuivie jusqu'à l'extirpation de la masse tumorale, soit l'abstention sera de mise.

De lui dépend le diagnostic différentiel des tumeurs relevant d'une indication chirurgicale (paragangliome, kyste, thyroïde aberrante, lymphome tuberculeux), des agents physiques (Hodgkin, lymphosarcome, lymphogranulomatose), ou mixtes (adénopathie cancéreuse).

La voie d'abord de ces tumeurs a longtemps prêté à discussion. Aux tenants de la voie endo-buccale, rares actuellement, il faut préférer la cervicotomie. La voie endo-buccale doit en principe être contre-indiquée car elle est aveugle et expose à des risques hémorragiques certains. La cervicotomie est la voie la plus sûre et la plus confortable car elle permet une dissection anatomique contrôlée.

EVOIUTION :

La caractéristique des tumeurs neurogènes est leur lenteur évolutive. Ce n'est qu'arrivées à un stade de développement conséquent qu'elles se manifestent par des troubles de compression des éléments de voisinage : nerveux, vasculaires, viscéraux.

La fréquence de l'évolution vers la malignité est difficile à apprécier. L'augmentation brutale du volume tumoral, l'apparition de manifestations algiques, l'aggravation des signes fonctionnels doivent éveiller l'attention et évoquer une possible cancérisation.

DELARUE rapporte 10 cas de dégénérescence maligne sur 50 000 biopsies. Cette évolution semble l'apanage de la neuro-fibromatose de VON RECKLINGHAUSEN où le risque de dégénérescence s'élève de 10 à 15 %. Il est important de noter que cette évolution paraît être déclenchée par le traumatisme opératoire.

* Les formes topographiques :

L'incidence chirurgicale de la localisation de ces tumeurs va nous conduire à les étudier en fonction de leur loge anatomique d'origine ; d'autant plus que certains sites auront une traduction clinique plus précise : tel est le cas des tumeurs parapharyngées.

Nous considérerons successivement les tumeurs cervicales hautes, les tumeurs cervicales proprement dites et les tumeurs basicervicales, ainsi que les principaux troncs nerveux intéressés.

LES TUMEURS CERVICALES HAUTES :

Leur situation profonde, au contact des parois du pharynx, dans les espaces péri-pharyngés les fait encore désigner sous le terme plus large de tumeurs parapharyngées.

Les tumeurs nerveuses qui se développent dans ces espaces viendront à un moment donné soulever la paroi, faire saillie dans la cavité du pharynx, dans un ou plusieurs de ses trois étages, naso, oro et hypo-pharynx, sera souvent le symptôme objectif cardinal de ces tumeurs.

Dans ces tumeurs cervicales hautes nous ferons la part entre les tumeurs parapharyngées et les tumeurs nerveuses de la loge sous-maxillaire s'exprimant superficiellement et rattachées à la région cervicale lors de sa définition.

- LES TUMEURS NERVEUSES PARA-PHARYNGEES :

. Les tumeurs rétro-pharyngées :

L'espace rétro-pharyngé n'a pas vocation de zone de passage ; c'est une coulée conjonctive et, si elle peut être occupée par une tumeur nerveuse, elle n'est jamais le lieu d'origine. Il s'agit dans presque tous les cas de tumeurs de voisinage propagées.

Ces tumeurs se manifestent par le refoulement de la paroi postérieure du pharynx et ne deviennent gênantes (gêne respiratoire, nasale, voix nasonnée, plus tard dysphagie mécanique) que lorsqu'elles sont déjà volumineuses et refoulent le voile. Le refoulement de la paroi postérieure présente un aspect asymétrique et la muqueuse, soulevée, a un aspect strictement normal.

La radiographie doit venir appuyer l'examen clinique. Les incidences de face et de profil, les tomographies sagittales du pharynx, en HIRTZ du cavum, concernant les limites de la masse tumorale. Le fait qu'on ait pu décrire une atteinte des corps vertébraux (ANDRE) amènera à pratiquer des tomographies du rachis cervical.

La biopsie confirmera le diagnostic et écartera les autres tumeurs rétro-pharyngées essentiellement développées à partir des

ganglions de Gillette et constituées pour la plupart par des métastases d'épithélioma.

La thérapeutique ne peut être que chirurgicale par une voie d'abord endo-buccale (position de ROSE, par pharyngotomie médiane trans ou sous-hyoïdienne ou par pharyngotomie latérale) dont les rarissimes indications sont ici justifiées par l'extériorisation de la tumeur.

. Les tumeurs de l'espace rétro-stylien :

C'est la localisation la plus fréquente des tumeurs nerveuses du cou et on peut la considérer comme la forme clinique type. On peut affirmer que neuf fois sur dix une tumeur de l'espace rétro-stylien est une tumeur nerveuse dont le gliome du sympathique cervical est de loin le plus représentatif.

Ces tumeurs sont situées derrière l'angle du maxillaire inférieur, sous le sterno-cléïdo-mastoïdien. Etant postéro-latérales, elles refoulent en avant l'angle latéral du pharynx, ainsi que l'amygdale qui peut paraître hypertrophiée, en avant et en dedans. Quand elles prennent un grand développement, elles refoulent en dehors les téguments et le paquet vasculo-nerveux en avant et en dehors. Leur évolution est cervicale, descendant dans la gouttière carotidienne, toujours en arrière des vaisseaux.

Ces tumeurs vont déterminer par leur extension des troubles tardifs qui sont principalement une gêne de la déglutition, de la phonation -voix nasonnée-, de la dysphagie, des céphalées, de la douleur dans les mouvements du cou et une certaine gêne respiratoire.

L'examen du malade permettra d'apprécier les dimensions et la consistance de la tumeur. Il faudra toujours faire un toucher bimanuel cervico-buccal afin d'en rechercher la mobilité.

Mise à part la constatation d'un syndrome de Claude-Bernard Horner, dû soit à une compression de voisinage, soit plus classiquement à un gliome du sympathique cervical, l'examen neurologique est le plus souvent normal, et rares sont les tumeurs nerveuses se signalant par un syndrome déficitaire.

Les examens radiographiques de face et de profil, les incidences de HIRTZ et du trou déchiré postérieur viendront compléter utilement l'investigation clinique.

L'artériographie étayera un diagnostic hésitant, éliminera ce qui est d'origine vasculaire (anévrisme, tumeur du corpuscule carotidien, dolycho-méga-carotide) et précisera les rapports de la tumeur et de l'axe vasculaire.

Quant à l'examen biopsique, dans le cas où le diagnostic clinique ne sera pas posé avant l'acte opératoire, ce sera une véritable cervicotomie exploratrice avec examen extemporané qui décidera de la suite à donner à l'acte thérapeutique.

Ces tumeurs sont généralement développées aux dépens du sympathique cervical et l'étude anatomo-pathologique nous a permis de distinguer deux types différents :

- Les sympathomes malins ou sympathomes indifférenciés ou sympathomes embryonnaires ; ce sont des ganglioneuromes immatures de l'enfant dont la malignité est proportionnelle au degré de différenciation. Ils se développent rapidement et s'accompagnent de métastases lymphatiques, viscérales, osseuses et cérébrales ;

- Les sympathomes bénins ou sympathomes différenciés ; ce sont des sympathomes de l'adulte.

Les sympathomes malins sont rares. MARTINS décrit, en 1913, un sympathicoblastome malin du ganglion cervical moyen ; STERVANT (1919), un sympathicoblastome malin à extériorisation pharyngée chez un enfant de 9 mois ; VON FISCHER (1927), un sympathicoblastome malin du cou chez un nouveau-né ; CAWTALDI (1927), un sympathicoblastome malin du ganglion cervical inférieur chez un adulte ; SHIRAI (1932), un sympathicoblastome malin du ganglion cervical supérieur chez un enfant de 4 ans ; LAND (1935), un sympathicoblastome malin du ganglion cervical supérieur ; BOCCA (1954), un sympathicoblastome malin parapharyngé chez un homme de 36 ans.

Les sympathomes embryonnaires ont un développement très rapide et se manifestent par une tuméfaction latéro-cervicale d'emblée très volumineuse associée à un cortège de signes fonctionnels variables (dysphagiques, respiratoires, compressifs). Les métastases sont inéluctables et la mort survient dans les délais les plus brefs étant donné la faible radiosensibilité de ces tumeurs.

Les sympathomes jeunes sont, quant à eux, plus capricieux dans leur évolution. Leur malignité peut être certaine, ou bien elles évoluent localement sur un mode bénin ; enfin, GUERRIER [110] rapporte deux observations de guérison sans thérapeutique radicale et SHITERS d'une part, SIRTORI, ROCK et VERONESI [212], BRUSA et ORLANDI [36] d'autre part, rapportent des cas de guérison sans aucune thérapeutique.

Le ganglion supérieur du sympathique cervical est le siège de prédilection des ganglioneuromes. Mais les ganglions moyens et inférieurs n'en sont pas exclus pour autant.

Leur expression clinique, mis à part le syndrome de Claude-Bernard Horner, n'a rien de singulier et est lié au volume tumoral ; tuméfaction de l'espace sous-parotidien postérieur à expression pharyngée pouvant évoquer un phlegmon para-amygdalien, s'il ne manquait les signes inflammatoires, signes de compression, etc...

Le syndrome de Claude-Bernard-Horner doit être recherché avec soin, en chambre noire si besoin. Il peut être évident ou frustré ou n'apparaître qu'après l'acte opératoire.

S'il est d'un grand secours dans l'approche diagnostique, on ne peut plus le considérer comme pathognomonique d'un gliome du sympathique. En effet, il peut accompagner d'autres tumeurs de l'espace rétro-stylien et être consécutif à la compression du ganglion postérieur, mais son apparition est alors plus tardive ; par ailleurs, étant donné les difficultés techniques que soulève l'abord de cet espace, son apparition en post-opératoire peut n'être due qu'au traumatisme de l'acte lui-même.

Mis à part ce syndrome, une obstruction nasale, unilatérale, par turgescence hyperthémique de la muqueuse a été rapportée par des auteurs comme LINDEN, HAMBERGER [150] et TERRACOL.

Toutes les paires crâniennes (XII, XI, X, IX) qui occupent l'espace rétro-stylien peuvent être à l'origine d'un neurinome ; mais le diagnostic d'origine de la tumeur est souvent impossible et sera confirmé, mais pas toujours, lors de l'intervention.

FABRE [82] d'une part, LEMARIEY, MULIER et LANDE [144] d'autre part, rapportent un cas de neurinome parapharyngé opéré par voie endobuccale sans préciser le tronc nerveux d'origine (1953).

Le neurinome du grand hypoglosse est une tumeur rare. La première observation est due à HUET, ROSSERT et PERIER [124] en 1953 : il s'agit d'un malade de 42 ans, ayant déjà subi une amygdalectomie droite pour une grosse amygdale isolée. En fait, il s'agissait d'une amygdale normale refoulée par une néoformation parapharyngée. Cette masse parapharyngée est associée à une paralysie récurrentielle droite et il n'existe ni syndrome de Claude-Bernard-Horner, ni paralysie linguale. L'examen clinique ne décèle aucun signe de neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN. Intervention par voie cervicale externe : paralysie linguale post-opératoire.

KLEINSASSER rapporte 9 cas de neurinome du XII dans sa statistique.

Cliniquement, son expression est peu significative : tumeur latéro-pharyngée refoulant la loge amygdalienne en dedans ; tous les auteurs ont noté l'absence de paralysie et d'atrophie linguale.

Rare également est le neurinome du XI ; KLEINSASSER en cite deux cas. Même s'il existe une paralysie du sterno-cléïdo-mastoïdien ou du trapèze, le diagnostic de nature est souvent impossible dans leur localisation à l'espace rétro-stylien.

En 1962, HORWICK et HOWE ne relèvent que 21 cas de tumeur pneumogastrique ; dans sa statistique, KLEINSASSER en compte 39 cas. Toutes les formes anatomo-pathologiques sont possibles mais le neurinome reste le plus fréquent et c'est, des paires crâniennes, la plus fréquemment en cause.

Comme pour toutes les tumeurs nerveuses, le diagnostic est difficile s'il n'existe aucun déficit neurologique dans le territoire du nerf intéressé. Leur manifestation peut être cervicale ou oro-pharyngée et certains signes permettent d'envisager le diagnostic topographique avant l'intervention.

BOISSEAU, dans sa thèse consacrée à ces tumeurs (1963), les classe en syndrome d'excitation et en syndrome d'inhibition.

LE SYNDROME D'EXCITATION se manifeste par :

- des troubles sensitifs, hyperesthésie du conduit auditif externe, signe du tragus d'ESCAT, otalgies réflexes, hyperesthésie du voile, du pharynx, du larynx avec sensation de brûlure ou tenesme pharyngé ;

- des troubles végétatifs, toux quinteuse coqueluchoïde, bradycardie avec tendances syncopales et algies précordiales,

troubles digestifs divers tels une hypersialorrhée, des nausées ou vomissements, le hoquet, des spasmes digestifs et algies viscérales.

LE SYNDROME D'INHIBITION qui peut être intriqué avec le précédent se traduit par :

- des troubles moteurs, dysphonie par paralysie récurrentielle, dysphagie, paralysie d'un hémivoile ;
- des troubles sensitifs, anesthésie ou hypoesthésie du conduit auditif externe, du pharynx, du larynx avec abolition du réflexe tissugène ;
- des troubles végétatifs, tachycardie, inversion du R.O.C., dyspnée paroxystique, constipation.

Malgré le polymorphisme symptomatique de ces tumeurs, chacun de ces signes, parfois discret, a une valeur localisatrice importante et peut être la première manifestation de la tumeur.

Le seul cas connu de tumeur nerveuse du IX est celui rapporté par GORE ; il s'agissait d'une neurofibromatose avec une autre localisation du XI et la 2ème racine cervicale.

. Les tumeurs nerveuses de l'espace para-amygdalien :

Elles pourraient se développer aux dépens du glosso-pharyngien mais, à notre connaissance, aucun cas n'a été rapporté à ce jour.

Les tumeurs de cette loge ont une expression plus antérieure sur la paroi oro-pharyngée et repoussent en dedans l'isthme du gosier et l'amygdale ; les troubles de la déglutition sont plus prononcés, la voix est modifiée par gêne vélique mais la respiration nasale est peu perturbée.

Le développement des tumeurs nerveuses para-pharyngées s'explique par leur point de départ : en arrière et en dehors de la paroi pharyngée.

Elles empâtent les espaces maxillo-pharyngés, remontent contre la colonne vertébrale jusqu'à la base du crâne, descendent vers le larynx et l'espace rétro-oesophagien. En dehors, elles peuvent faire saillie au niveau du cou, en arrière de l'angle de la mâchoire. En dedans, la paroi pharyngée offrant moins de résistance, le développement se fait surtout vers la cavité pharyngée.

Leur situation dans les espaces péripharyngiens les rend accessibles à la palpation externe et surtout permet dans de nombreux cas un abord chirurgical par voie cervicale latérale.

- LES NEURINOMES DE LA REGION PAROTIDIENNE [200 bis] :

C'est le facial extra-pétreux, dans son trajet intra-parotidien, qui est habituellement le siège de telles tumeurs. Les neurinomes de cette région sont rares mais non exceptionnels. ALI-PRANDI et BORGO reprenant les statistiques de NICCOLI-VALLESI et

de PIETRANTONI, LEONARDELLI et PIZETTI, rapportent, en 1963, 15 observations de tumeurs nerveuses salivaires, dont 9 au niveau de la parotide. REDON [200 bis] dans sa statistique portant sur 1417 tumeurs variées de la parotide, relève 12 cas de tumeurs nerveuses, les autres tumeurs se répartissant comme suit :

• tumeurs dites mixtes	772
• épithélioma remaniés	211
• carcinomes	291
• cystoadéno-lymphomes	113
• cylindromes	28
• tumeurs vasculaires	29
• kystes	30
• lipomes	11
• métastases	34
• myxomes	1
• divers	32

Le diagnostic n'est généralement pas fait cliniquement à moins qu'il ne s'agisse d'une maladie de RECKLINGHAUSEN dont le malade présente d'autres manifestations. Il se présente comme une masse arrondie de croissance très lente, évoquant une tumeur mixte de la parotide. Il peut atteindre une grande dimension, 4 à 6 cm.

La paralysie faciale est rare et se résume, quand elle existe, à une parésie discrète, souvent limitée à un territoire du nerf. Celle-ci n'a rien de pathognomonique puisqu'on la trouve associée à d'autres processus intraglandulaires et qu'elle marque le passage à la malignité d'une tumeur mixte.

VANDOOREN insiste sur le fait que les schwannomes de la parotide seraient sensibles à une palpation prolongée. Mais cette sensibilité douloureuse existe aussi dans les cylindromes.

La sialographie qui aurait pu être proposée ne sera d'aucun secours diagnostique : l'aspect évoque celui d'une tumeur "mixte" ou d'un cylindre.

L'intervention apportera encore la clé du diagnostic et posera le problème de l'énucléation simple ou d'une parotidectomie totale : l'indication s'appuiera sur l'examen extemporané.

Dans le cas rapporté par GRINDO, en novembre 1969, cet auteur a pu, sous microscope, cliver la tumeur du nerf dont les filets englobaient celle-ci "comme un ballon d'enfant dans un filet". L'exérèse de la tumeur n'a été suivie d'aucun déficit moteur.

Le schwannome intra-parotidien peut se développer isolément ou former une tumeur en bissac comportant un prolongement dans la troisième portion de l'aqueduc de Fallope. Il peut siéger soit sur le tronc, soit plus rarement sur une branche du nerf facial.

- LES NEURINOMES DE LA REGION SOUS-MAXILLAIRE :

Le grand hypoglosse et le nerf lingual sont des localisations possibles. En l'absence de tout signe déficitaire, paralysie linguale et atrophie correspondante, troubles du goût des deux tiers antérieurs de la langue en avant du V lingual, ces tumeurs ne peuvent être que soupçonnées.

LES TUMEURS CERVICALES :

Leur traduction est essentiellement externe par opposition aux tumeurs parapharyngées. Les signes de compression viscérale sont tardifs lorsque la tumeur atteint un volume considérable.

Pendant longtemps, elle ne se manifestera que par son volume, soulevant les plans musculo-aponévrotiques cervicaux, sous une peau saine et mobile.

Cette tumeur est profonde, élastique, indolore, relativement fixée dans le sens vertical, mobile transversalement. Elle est confondue le plus souvent avec une adénopathie.

LES TUMEURS BASI-CERVICALES :

A l'occasion de la présentation de trois observations, deux observations de neurinome du plexus brachial (l'un bénin, l'autre malin) et un neurinome bénin du plexus cervical superficiel, ANDRE, PINEL, LACCOURREYE et ANDRIEU-GUITRANCOURT, soulignent la rareté de cette localisation et en précisent la symptomatologie.

Les auteurs ont colligé 11 observations (1968) dont la dernière publiée par LEROUX-ROBERT en 1962, était un neurofibrome du plexus brachial.

Le tableau clinique est dominé par un syndrome douloureux qui révèle habituellement la tumeur.

Les douleurs sont spontanées, permanentes, avec des paroxysmes fulgurants, soit localisées à la tumeur elle-même, soit irradiant le long du nerf ou dans son territoire. Parfois, seule l'irradiation existe. La palpation de la tumeur, la pression exercée sur elle, ou les mouvements de rotation de la tête, réveillent ou accentuent la douleur ou ses irradiations. Très violentes, elles prennent le type d'élancements, de coups d'aiguilles ou de décharges électriques, jusque dans l'épaule ou le bras.

La tumeur siège sur un trajet nerveux, dans le creux sus-claviculaire, au bord postérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien qu'elle peut soulever. Dure ou ferme, douloureuse, elle est surtout fixée sur les plans profonds si on cherche à la mobiliser dans la direction du tronc nerveux, c'est-à-dire de haut en bas ; elle reste par contre mobilisable d'avant en arrière ou vice versa.

Tels sont les caractères principaux du neurinome du plexus brachial ; ils permettront de les distinguer en particulier de certaines adénopathies de la partie haute du creux sus-claviculaire.

Le neurinome à localisation radiculaire peut envoyer un prolongement dans le trou de conjugaison, voire dans le canal rachidien. Des clichés du rachis cervical doivent toujours être pratiqués pour déceler cette évolution dangereuse dont la connaissance est importante pour la conduite du traitement.

Il est habituel, enfin, de rechercher d'autres éléments d'une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

L'exérèse de la tumeur qui siège sur les racines du plexus a des conséquences dont la gravité dépend du siège et du nombre de racines sectionnées.

Il est bien évident qu'au niveau du plexus cervical superficiel, le seul déficit sensitif est négligeable.

Au niveau du plexus brachial, il n'en est pas de même. Si plusieurs racines doivent être sectionnées, le déficit moteur de l'épaule et du bras sera catastrophique.

Par contre, les conséquences de l'interruption d'une seule racine du plexus brachial paraissent inférieures aux craintes initiales. En effet, la complexité de la répartition des fibres métamériques dans les troncs nerveux nés du plexus brachial répartit les effets de la section sur plusieurs groupes musculaires sans les atteindre globalement. Le déficit est donc partiel et peut être compensé par les éléments musculaires dont l'innervation est respectée.

Quant au déficit sensitif, il reste le témoin toujours présent de la section radiculaire.

Nous retirerons de ces faits quelques conclusions à pratiquer :

- la décision opératoire ne doit être prise que si la tumeur évolue ou provoque des troubles importants. Le sacrifice du tronc nerveux est le plus souvent indispensable, nous en avons vu les risques. Certains auteurs ont proposé une énucléation du schwannome bénin hors du tronc nerveux, ce qui permettrait le respect des faisceaux non intéressés.

- la récurrence d'un neurinome jusque là considéré comme bénin, doit être tenue pour fort suspecte de malignité, d'autant plus s'il s'agissait d'un neurofibrome.

- les schwannomes malins et ses récurrences doivent être traités par exérèse, itérative si besoin est : c'est la seule possibilité thérapeutique en face de ces tumeurs particulièrement radiorésistantes.

Outre ces localisations précédemment citées, le creux sus-claviculaire peut abriter un neurinome de la branche externe du spinal. ENNUYER rapporte l'observation de LATTES dans laquelle le diagnostic de neurinome de la branche externe du spinal fut posée après la survenue post-opératoire d'une atrophie du trapèze et du sterno-cléïdo-mastoïdien.

* Les formes histologiques :

Deux formes anatomo-cliniques seront étudiées par l'intérêt qu'elles soulèvent ; il s'agit de la neurofibromatose de VON RECKLINGHAUSEN et des méningiomes cervicaux.

La neurofibromatose tire son intérêt de sa richesse sémiologique, de la pluralité de ses manifestations, de ses lésions diffuses neuro-ectodermiques accompagnant le signe majeur qu'est le neurofibrome.

Les méningiomes à symptomatologie cervicale sont intéressants par leur caractère tout à fait exceptionnel : les deux cas qui seront

rapportés ont constitué une surprise lors de la lecture du compte rendu anatomo-pathologique.

LA NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN :

Au point de vue étiologique, la maladie de RECKLINGHAUSEN s'observe dans toutes les races et de manière égale dans les deux sexes. Sa fréquence est estimée à 1/2 500 à 1/3 000 naissances.

L'âge de survenue est variable : les taches pigmentaires existent à la naissance, les molluscum se révélant à la puberté et les tumeurs nerveuses plus tardivement. Il s'agit d'une maladie possédant un potentiel évolutif permanent, mais avec des rémissions et des poussées très irrégulières.

Les notions génétiques et héréditaires prennent de plus en plus d'importance depuis la description clinique des formes hautes ou à début tardif, d'où l'intérêt d'une enquête familiale rigoureuse.

Les formes généralisées de la maladie sont héréditaires. Le caractère familial est pourtant inconstant, retrouvé dans 40 à 50 % des cas suivant les auteurs.

L'hérédité autosomique récessive n'est cependant plus admise et l'examen répété dans toute la famille à plusieurs années d'intervalle, multiplierait les formes complètes. Dans les familles inventoriées de façon positive, la tare révèle un gène dominant, très pénétrant, la moitié des enfants étant atteints avec très rarement des sautes de génération.

L'interprétation des cas sporadiques est plus délicate : mutation génétique ou somatique et peut-être embryopathies de causes diverses.

Cliniquement, la neurofibromatose dans ses formes généralisées se caractérise par un ensemble de signes groupés en syndrome que nous rappelons rapidement :

• Le syndrome cutané le plus précoce (à la naissance) comprend :

- les taches pigmentaires brunes ou "café au lait" plus ou moins étendues, siégeant sur les régions non exposées du corps, à bords lisses, non surélevées, parfois confluentes en larges plaques. Ces lésions font penser au diagnostic mais sont parfois de révélation tardive. Elles ne peuvent l'emporter formellement à elles toutes seules et ne sont à retenir que si elles sont très nombreuses et existent sur plusieurs membres de la même fratrie.

- les tumeurs cutanées siégeant au niveau du tronc, du cou, de la face et des racines des membres.

Elles se présentent sous trois aspects :

- le molluscum pendulum, petite tumeur pédiculée du tronc et du cou ;

- le neurofibrome nodulaire, intradermique bombant à jour friant, de consistance molle et de volume variable d'un grain de mil à un oeuf de poule ;

- la tumeur royale, parfois volumineuse, monstrueuse, souvent très pigmentée ou poilue.

• Le syndrome nerveux d'apparition plus tardive et pouvant évoluer isolément. Il peut se localiser :

- soit au niveau du système nerveux périphérique donnant des tumeurs nerveuses, dures, mobiles, sous-cutanées ou sous-aponévrotiques, siégeant sur les différents nerfs. Dans tous les cas, il n'existe jamais de troubles sensoriels ou moteurs, comme si les fibres nerveuses atteintes étaient superflues, sans emploi ;
- soit atteinte centrale :
 - . spinale, au niveau des racines rachidiennes ;
 - . encéphalique, la plus connue pour nous étant représentée par les neurinomes du VIII associée à une maladie de RECKLINGHAUSEN : 2 % des neurinomes seulement, mais 86 % en cas de neurinome bilatéral.

Le nerf optique est lui aussi touché fréquemment (10 % des tumeurs du nerf optique selon DAVIS).

Plus exceptionnellement, on a signalé une atteinte du X et du V.

• Le syndrome ophtalmologique est fréquent :

Une radiographie des trous optiques doit être pratiquée systématiquement à la recherche d'une tumeur du nerf optique.

L'examen peut montrer des phacomies, des lésions rétinienues sous des taches grisâtres au voisinage de la papille. De plus, on peut trouver des lésions de l'iris, de la conjonctive, de la choroïde ou des paupières.

• Le syndrome osseux intéresse 50 % des neurofibromatoses et est représenté avant tout par la cyphoscoliose cervico-lombaire, entraînant de véritables dislocations multiples des racines rachidiennes. Ces déformations relèvent pour les uns du status dysgraphique, pour d'autres de troubles musculaires neurogènes.

Parfois, la neurofibromatose est associée à un spina bifida, à une syndactylie ou à une luxation congénitale de la hanche.

Plus souvent, on a signalé des lésions osseuses se rapprochant de celles observées dans l'ostéite fibreuse. Il ne faut pas la confondre du reste avec l'ostéose ou l'ostéite parathyroïdienne décrite en 1901 par RECKLINGHAUSEN dont on ne connaît qu'une observation d'association avec la neuroectodermose.

• Le syndrome viscéral comprend des atteintes variées et fréquentes :

- digestives : 40 %, estomac, colon ;
- médiastinales, laryngo-trachéo-bronchiques et pleuropulmonaires : 16 % ;
- urogénitales : 5 %.

• Le syndrome endocrinien reste très discuté avec atteinte de l'hypophyse ou de la surrénale. La seule localisation admise est le phéochromocytome.

L'évolution clinique est lente, par poussées avec des rémissions. Les éléments neurofibromateux révélés à la puberté, finissent en général par se stabiliser.

Leur transformation maligne serait exceptionnelle, sauf au niveau de la "tumeur royale" devenant alors très métastasiante.

A côté de la forme généralisée, existent des formes frustes, soit forme de passage se constituant et se complétant ultérieurement (formes évolutives), soit forme uni ou pauci-sympomatique.

Il est un fait qui domine l'histoire de ces neurofibromes : "quels que soient leur nombre, leurs types et leurs dimensions, leur développement, leur ablation ne s'accompagnent ni de troubles moteurs ni sensoriels. Tout porte donc à penser qu'ils proviennent de nerfs sans emploi, superflus" (MASSON).

L'aphorisme de ONIOT (1897) : "On ne meurt pas de sa neurofibromatose, on meurt avec sa fibromatose", est battu en brèche par le danger de dégénérescence maligne qui fait tout le pronostic de la tumeur.

Ce danger varie, selon les auteurs, de 1 à 13 % et serait favorisé par l'ablation chirurgicale d'un neurinome bénin. Si bien que devant toute tumeur d'origine nerveuse vraisemblable, il faut procéder à un examen clinique complet et minutieux à la recherche de tout indice de neurofibromatose : le choix thérapeutique en dépend, l'avenir du malade aussi.

La grande majorité des schwannomes malins sont observés dans la neurofibromatose et pour plusieurs auteurs dont TERRACOL, le schwannome malin est malin d'emblée ou est secondaire dans 50 % à la dégénérescence d'une tumeur royale d'un RECKLINGHAUSEN.

L'évolution de tels malades doit être surveillée très étroitement afin d'être prêt à une intervention large en cas d'apparition de signes de malignité.

Nous rapporterons dans nos observations, le cas d'une malade atteinte de neurofibromatose et porteuse d'un schwannome malin du pneumogastrique.

LES MENINGIOMES CERVICAUX :

Y. LACOMME d'une part, M. MICHALLET et P. PALAT d'autre part, ont rapporté tout récemment un cas de méningiome à symptomatologie cervicale. A notre connaissance, aucun cas de méningiome à symptomatologie cervicale n'avait été jusqu'alors encore publié.

Les méningiomes sont des tumeurs nées à partir des tissus limitants du système nerveux ; ce sont des tumeurs essentiellement bénignes dont la plupart sont intra-crâniennes et situées soit à la convexité cérébrale, soit entre les hémisphères ou à la base du crâne.

Exceptionnellement, les méningiomes seront extra-crâniens. Il s'agit là d'une localisation topographique rarissime.

Il faut comprendre par méningiome encéphalique extra-crânien, tout méningiome rencontré en dehors de la base du crâne :

- dans les fosses nasales, les sinus, le pharynx ;
- dans l'orbite ;
- dans l'os pétreux ;
- et ceux à symptomatologie cervicale encore plus exceptionnels et qui nous intéressent directement.

Le problème soulevé par cette localisation est d'autant plus complexe qu'il existe en réalité deux variétés de méningiomes extra-crâniens : le méningiome extériorisé et le méningiome ectopique.

Le méningiome extériorisé ou secondaire c'est un méningiome intra-crânien dont une partie est devenue extra-crânienne soit en passant par les orifices naturels de la base du crâne, ici le trou déchiré postérieur, soit le plus souvent en détruisant l'os.

Le cas rapporté par M. MICHALLET et P. PALAT est vraisemblablement un méningiome extra-crânien extériorisé. Il s'agit chez un adulte jeune, de 24 ans, d'une tumeur latéro-pharyngée, d'évolution lente, relativement bien tolérée, se compliquant d'une paralysie des quatre derniers nerfs crâniens et du sympathique réalisant le syndrome rétro-parotidien postérieur de VILLARET.

Les tomographies montrant une condensation osseuse de la moitié gauche de la base du crâne, du rocher et de la grande aile du sphénoïde, un trou déchiré postérieur retréci, permettent d'évoquer un méningiome de la base.

L'intervention montre un X noyé dans la tumeur ; la dissection devenant de plus en plus difficile, une coulée supérieure, filant vers la base du crâne, est laissée en place.

Cette lésion est certainement en rapport avec une localisation tumorale méningée, en particulier du trou déchiré postérieur.

Les modifications radiologiques de la base du crâne, la constatation opératoire d'un prolongement vers la base du crâne appuient les auteurs dans cette opinion.

Le méningiome ectopique ou primitif est un méningiome développé sur la gaine d'un nerf crânien, soit à partir de débris arachnoïdiens aberrants. Il n'existe pas de tumeur intra-crânienne ou bien celle-ci est due à la pénétration endocrânienne du méningiome ectopique. Nous verrons ultérieurement, dans le cadre de nos observations, que le cas rapporté par Y. LACOMME répond à cette définition.

Il faut admettre pour expliquer ces méningiomes primitifs soit la métaplasie de certains éléments nerveux (cellules schwan-niennes), soit ce qui est le plus vraisemblable, l'existence d'anomalies embryonnaires (amas de cellules arachnoïdiennes ectopiques dans les tissus).

Ces tumeurs, bien que bénignes et longtemps bien tolérées, de par leur radorésistance, relèvent de l'indication chirurgicale. La surveillance devra être ultérieurement serrée (E.E.G., encéphalographie, gamma-encéphalographie, artériographie) surtout

dans la variété des méningiomes extériorisés car, en cas d'intervention incomplète, la récurrence est la règle. L'inocuité de ces examens n'étant pas certaine, leur opportunité devra être mûrement posée.

3° - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les diagnostics soulevés par la découverte d'une tumeur cervicale sont aussi nombreux que variés et la perspective d'une tumeur nerveuse n'est bien souvent qu'un diagnostic d'élimination. L'ultime recours reste la cervicotomie exploratrice qui, affirmant la nature de la tumeur, guide la conduite thérapeutique.

Que peut-on évoquer devant une tumeur latéro-cervicale ?

L'éventualité d'une adénopathie cervicale bénigne ou maligne, conduira à un examen régional et général systématique à la découverte d'une porte d'entrée qui pourra être cutanée, muqueuse, thyroïdienne, aéro-digestive supérieure, au niveau des organes hématopoïétiques.

L'arsenal des examens complémentaires (radiographie pulmonaire, transit oesophagien, exploration à l'iode 131, bilan biologique...) confirmera ou non cette avenue étiologique.

Le paragangliome du corpuscule carotidien peut cliniquement évoquer une tumeur du pneumogastrique et pose donc un problème diagnostique délicat à résoudre. Mis à part les troubles de compression des organes du voisinage (pneumogastrique, pharynx, jugulaire interne) il peut se manifester par des signes fonctionnels réalisant le syndrome d'hyperéfectivité carotidienne (céphalées, bourdonnements, vertiges, otalgies, nausées et surtout réflexe syncopal à la palpation) ; mais, l'artériographie seule, en montrant l'injection du glomus au temps veineux évoquera la nature de la tumeur.

L'anévrisme artériel d'une carotide (carotide interne surtout) se présente sous l'aspect d'une tumeur battante, synchrone du pouls, réductible par compression forte en amont.

Dans le cas d'une docycho-méga-carotide, les signes dominant dans l'oro-pharynx : le pilier postérieur et l'amygdale sont refoulés en avant et en dedans.

L'artériographie, comme dans le cas précédent, est l'élément diagnostique majeur.

Devant une tumeur des loges parotidiennes et sous-maxillaire, c'est avant tout à une tumeur salivaire que l'on pense. La sialographie est d'un intérêt restreint et le diagnostic de tumeur nerveuse sera souvent une découverte histologique.

Il faudra toujours penser, face à une tumeur cervicale à l'éventualité d'une thyroïde aberrante. L'exploration à l'iode marqué apportera la preuve de la nature endocrine de la tumeur et confirmera l'existence d'une thyroïde fonctionnelle, autorisant l'acte chirurgical.

Le kyste congénital latéro-cervical pose moins de problèmes de diagnostic différentiel. Souvent de volume important, c'est une tumeur aux limites nettes, arrondies, fluctuante ; on recherchera une éventuelle fistule siégeant en avant du sterno-cléïdo-mastoïdien, à 2-3 cm au-dessus de l'articulation sterno-claviculaire. La clinique suffit habituellement à l'identifier.

LEGRAND a relevé 10 cas de tumeurs para-pharyngées apparaissant entre 10 et 50 ans et qui, "en se développant prend contact avec l'amygdale palatine et la paroi latérale du pharynx. Au fur et à mesure de son expansion, elle se coiffe de la muqueuse du pharynx en le refoulant et en envahissant ainsi la cavité pharyngée qu'elle peut occuper en grande partie".

L'expression clinique de cette tumeur, que l'auteur désigne sous le vocable de fibrome latéro-pharyngien, ne diffère en rien de celle des tumeurs nerveuses de cette région et le diagnostic ne peut être affirmé qu'après cervicotomie exploratrice et excrèse de la région.

Il s'agit d'une tumeur bénigne et Y. GUERRIER recommande de porter ce diagnostic avec prudence car bien souvent le "fibrome du cou" est un schwannome évolué.

En pratique, la découverte d'une tumeur insolite du cou, conduit à adresser à l'anatomopathologiste un fragment conséquent de cette tumeur et à l'avertir de nos soupçons.

4° - THERAPEUTIQUE

Le traitement des tumeurs nerveuses est on ne peut plus simple dans son principe : elles relèvent toutes du traitement chirurgical. En effet, sur un tissu aussi différencié qu'est le tissu nerveux, la radiothérapie conventionnelle ou en haute énergie, est sans action. Son choix a pu être proposé (ROCHER et ANGLADE) dans le cas des formes malignes malgré un bénéfice assez limité.

En fait, deux problèmes dominent l'établissement d'une stratégie thérapeutique :

- celui de l'indication opératoire ;
- celui de la voie d'accès.

- LE PROBLEME DE L'INDICATION OPERATOIRE :

La perspective d'une intervention ne peut être envisagée sans avoir au préalable éliminé une maladie de RECKLINGHAUSEN. Celle-ci constitue en effet une contre-indication à tout acte chirurgical puisque l'on connaît l'incidence du traumatisme opératoire sur la fréquence des schwannomes malins. En cas de tumeur nerveuse isolée, l'acte sera guidé par l'examen extemporané qui décidera ou non de sa poursuite.

Les indications doivent être nuancées car le rôle aggravant de l'opération n'est pas à négliger et les séquelles neurologiques sont monnaie courante alors que le déficit pré-opératoire était mineur.

Ce qui bien souvent pousse à l'intervention c'est d'une part l'absence fréquente de diagnostic pré-opératoire, c'est d'autre part l'assurance d'un certain confort technique lorsque la tumeur est encore de petit volume ce qui en facilitera l'exérèse.

Mais la sanction chirurgicale ne doit pas être érigée en règle et face à ces tumeurs bénignes, sans tendance à la dégénérescence, d'évolution très lente, une surveillance vigilante peut être de mise.

Dans l'observation de RANTA, six ans après un premier examen, avec biopsie, la tumeur n'a pas évolué. Ce n'est qu'après une surveillance de 7 ans que RICCABONA opère l'un de ses malades ; HANLEY [114], après une surveillance de 10 ans.

La possibilité de séquelles paralytiques post-opératoires, est certaine : elles sont fonction soit de la localisation de la tumeur, soit de section accidentelle lors de la dissection. Fréquemment, les signes déficitaires ne sont pas améliorés mais d'autres séquelles font leur apparition.

La séquelle la plus fréquente est le syndrome de Claude-Bernard-Horner puis la paralysie récurrentielle presque toujours définitive ; la paralysie du voile est assez fréquente, plus rares sont les atteintes du XII, du IX ou du VII.

Voilà de quoi tempérer les plus ardents et si la cervicotomie doit être systématique, l'exérèse sera fonction du tableau clinique :

- tumeur isolée, seul signe sans autres troubles fonctionnels : abstention car le risque d'un déficit neurologique secondaire est trop important ;

- tumeur volumineuse ou non associée à un cortège de troubles fonctionnels conséquents et de signes paralytiques pré-opératoires, l'intervention peut être poursuivie.

- LE PROBLEME DE LA VOIE D'ACCES :

Le traditionnel débat entre voie orale et cervicotomie ne devrait plus être de mise puisque tous les auteurs sont unanimes à condamner la première citée. La seule entorse, peut être le cas des tumeurs nerveuses de petit volume occupant l'espace rétro-pharyngien, mais elles sont si rares que la voie orale reste l'exception.

Que lui reproche-t-on ?

C'est une voie aveugle rendant la dissection chirurgicale laborieuse et n'assurant pas de façon certaine l'ablation totale de la tumeur. Donc, difficulté technique et risque de récidence.

Etant donné les rapports vasculaires, le risque d'hémorragie est présent à tout instant et l'hémostase a de fortes chances d'être acrobatique. Donc, risque vital et risque d'inondation bronchique consécutif à l'hémorragie. Ni la ligature de la carotide externe, ni la trachéotomie de sécurité ne sont garanties d'une intervention sans danger.

Donc, au demeurant, les arguments en faveur de cette voie qui pourrait être proposée dans le cadre des tumeurs latéro-pharyngées, sont peu engageants et cet abord chirurgical doit demeurer l'exception ou plus sagement être systématiquement rejetée.

Dans la statistique de BOISSEAU, 2 fois sur 31 interventions, la voie endo-pharyngée a été utilisée ; il s'agissait de tumeurs de petit volume et à traduction clinique exclusivement pharyngée.

Des accidents hémorragiques apparus lors d'un abord oro-pharyngé foisonnent dans la littérature :

- LEMARIEY rapporte un cas d'hémorragie cataclysmique malgré une ligature de la carotide externe ;

- LINDEN et HAMVERGER, hémorragie par blessure vraisemblable de la carotide interne ;

- MOLLER, hémorragie nécessitant un tamponnement prolongé suivi d'une érosion de la carotide interne et exitus.

- KOOP, l'issue fatale post-opératoire permit d'évoquer une ligature accidentelle de la carotide interne.

La cervicotomie se présente donc, dans la presque totalité des cas, comme la "voie royale". C'est la voie de la sécurité : "pas d'aventure, pas de précipitation, pas de drame" (HUET). Elle n'offre de difficultés, que celles inhérentes à toute chirurgie cervicale. Il faut enlever les plans vasculaires (veine jugulaire ou seulement ses affluents), lier les branches de la carotide externe et, si nécessaire, la carotide elle-même puis on tombe sur la tumeur.

Le décollement de la tumeur est, en général, facile sauf parfois à son extrémité supérieure sous-crânienne et il peut persister un doute quant à son ablation totale.

Mais on y voit clair et les ligatures peuvent se faire avec précision.

Chaque fois que cela paraît possible, il faut essayer de faire une ablation intracapsulaire de la tumeur avec conservation de la continuité du nerf (WAYOFF et BENOL [239]) de manière à ce que le déficit post-opératoire soit aussi réduit que possible. C'est le cas pour les neurinomes du XII où fréquemment il n'existe aucun signe fonctionnel et où il apparaît une paralysie post-opératoire. C'est aussi le cas pour les neurinomes du X, les plus fréquents, moins pour prévenir une paralysie récurrentielle que pour respecter les nerfs cardiaques.

TERRACOL [227-228], dans le cas où le sacrifice nerveux est indispensable, conseille de tenter une suture termino-terminale des deux extrémités ou de faire une greffe nerveuse dans l'espoir d'une récupération fonctionnelle et pour éviter un névrome post-opératoire. Le nerf auriculaire postérieur branche du plexus cervical superficiel pourrait être utilisé à cette fin.

Pour terminer, nous discuterons de l'opportunité des trois types d'incisions cutanées qui peuvent être proposées.

- Incision de SEBILEAU ou incision en T, c'est la voie de la pharyngotomie latérale indiquée en cas de tumeur volumineuse.

- Incision rétro-sterno-mastoïdienne, bonne voie d'abord vers l'espace rétro-stylien. Elle s'étend de l'apex mastoïdien à trois travers de doigt au-dessous, le long du bord postérieur du muscle. On peut se donner plus de jour en sectionnant les attaches supérieures du sterno-cléïdo-mastoïdien.

- Incision ansiforme de SEBILEAU-CARREGA, très utile dans les tumeurs latéro-pharyngées postérieures. Il est parfois nécessaire de réséquer l'apex mastoïdien, le digastrique et de lier la jugulaire.

La cervicotomie permet donc une intervention bien réglée, à "ciel ouvert" et qui, appuyée sur une technique attentive, doit réduire au minimum les séquelles nerveuses qui sont la rançon de toute chirurgie des tumeurs nerveuses du cou.

B - LES TUMEURS NERVEUSES DE L'AXE VISCERAL

Ce sont essentiellement les tumeurs nerveuses du larynx qui nous intéressent dans ce chapitre ; elles restent exceptionnelles dans leur fréquence et apparaissent soit isolées, soit dans le cadre d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.

SUCHAULK [221] en 1925 publie la première observation de neurinome solitaire du larynx ; en 1950, 25 cas étaient publiés par 19 auteurs.

Depuis, HENROT et FABRE [17] ont rapporté un cas de Schwannome du sinus piriforme ; ANDRE, un schwannome endolaryngé ; MICHALLET, BASTIEN et BLANC [25], un schwannome pharyngo-laryngé ; un paragangliome laryngé présenté par GIGNOUX, MARTIN, FEROLDI, LAPICOREY un neurofibrome massif du larynx publié par ZOBELL (laryngoscope Saint Louis, Fév. 1964) ; et une tumeur nerveuse du larynx chez un enfant de deux ans, rapportée par nos Maîtres CLAUX et LACOMME en 1964, à la Société O.R.L. du Languedoc-Roussillon et dont nous ferons une étude détaillée dans le cadre de nos observations.

Plus récemment (Annals of O.R.L., 1969), CUMMINGS, MONTGOMERY et BALOGH ont colligé 77 de schwannomes du larynx et décrivent deux nouveaux cas de neurofibromatomes.

Il ressort de l'étude de ces diverses observations la rareté des neurinomes à localisation laryngée ; mais si de telles tumeurs sont rares, la neurofibromatose laryngée est exceptionnelle. En 1967, GIGNOUX, JEUNE, MARTIN, CAJFINGER et BUCHER relevaient 11 cas décrits dans la littérature depuis celui de COLLEDGE et rapportaient une observation de RECKLING HAUSEN laryngé.

A l'issue de l'étude de la littérature, on peut tirer certaines conclusions anatomo-cliniques :

- Sur le plan étiologique, la femme paraît présenter une certaine prédilection puisque sur 39 cas, APONTE et VICENS [1] relèvent 24 cas atteignant la femme, 12 l'homme et 3 ne sont pas précisés ;

les âges limites sont du 3ème mois à 75 ans, avec une fréquence plus importante entre 25 et 50 ans.

- Sur le plan anatomique, CALVET et CLAUX mettent l'accent sur l'atteinte privilégiée du nerf laryngé supérieur et sa traduction anatomique au niveau de la bande ventriculaire et du ligament ary-épiglottique sous un aspect le plus souvent sessile rarement pédiculé.

- Sur le plan clinique, la dysphonie est longtemps le premier signe, la dyspnée et la dysphagie seront plus tardives. L'association à une tumeur laryngée est rare mais il faudra, comme dans toute tumeur nerveuse, rechercher d'autres manifestations de la maladie de RECKLINGHAUSEN.

La dysphonie est d'apparition lente, progressive, ce n'est que tardivement, lorsque la tumeur aura acquis un volume conséquent que se grefferont des troubles respiratoires paroxystiques.

La dysphagie, parfois simple sensation de corps étranger, est liée à la localisation de la tumeur au niveau de la margelle laryngée, d'un sinus piriforme ou de la face postérieure du cricoïde. Elle est indolore et non élective.

La morphologie externe du larynx n'étant modifiée que dans les volumineuses tumeurs, l'inspection et la palpation ne seront pas instructives, contrairement à la laryngoscopie qui reste l'examen déterminant.

La maîtrise de la neuroleptanalgie a fait de la laryngoscopie directe en suspension, un examen de routine et son apport est précieux dans la détermination précise de la localisation tumorale ; dans l'appréciation de son aspect, de ses caractères.

L'allure est celle d'un kyste dont il faudra apprécier la mobilité et les limites de son implantation. Néof ormation lisse, arrondie, solide, bien limitée, recouverte d'une muqueuse normale, elle paraît toujours sessile et s'observe avec une véritable prédilection à la hauteur du vestibule et de l'aditus laryngé. Les replis aryténo-épiglottiques, les bandes ventriculaires sont de très loin les localisations les plus fréquentes. ROBERTO trouve une justification dans le fait que ces régions sont les plus richement innervées.

Selon GOETHALS et LILLIE [13], la répartition des tumeurs laryngées serait la suivante :

- répli ary-épiglottique	32 %
- bandes ventriculaires	26 %
- cordes vocales	15 %
- aryténoïdes	6 %
- région sous glottique	6 %
- localisation indéterminée	15 %

La biopsie montrant la dureté du neurinome rejettera la possibilité d'une tumeur kystique. Sa réalisation peut être rendue difficile car la pince glisse fréquemment sur cette tumeur dure.

Le diagnostic différentiel peut encore se poser avec :

- le fibrome, mais il est pédiculé ;
- le lipo-fibrome, sessile ou non, jaune ou rougeâtre ;
- les tumeurs amyloïdes, rouges-jaunâtres à reflet cireux avec aspect parfois gélatineux ;
- les chondromes et les tumeurs mixtes.

L'examen radiographique et les tomographies n'apporteront aucune précision quant à la nature mais seront d'un précieux appoint pour déterminer les limites et l'extension de la tumeur.

L'évolution de ces tumeurs nerveuses bénignes est parfois surprenante et la dégénérescence secondaire doit rester une éventualité toujours présente à l'esprit, surtout dans le cadre d'une neurofibromatose. L'évolution de ces neurinomes incite à la prudence : leur bénignité n'est pas toujours confirmée par une dégénérescence secondaire.

Le traitement en est toujours chirurgical, réserve faite d'une neurofibromatose.

La voie naturelle endo-laryngée est rarement empruntée, ces tumeurs étant habituellement sessiles.

La voie externe est la voie de principe :

- Incision arciforme dans un pli de la peau circonscrivant, à deux travers de doigt environ, l'angle de la mâchoire ;
- Section du peaucier, repérage de l'os hyoïde en avant, du bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien en arrière, et du bord inférieur de la glande sous-maxillaire ;
- Section : basse du sterno-hyoïdien, haute du thyro-hyoïdien, et confection du lambeau musculo-périchondral ;
- Résection du cartilage thyroïde ;
- Repérage dans le larynx du nerf laryngé supérieur ;
- Exérèse de la tumeur bénigne (au décolleur et aux ciseaux fins ;
- fermeture en remontant le lambeau musculo-périchondral et en le fixant à l'os hyoïde, en rabattant le muscle sterno-hyoïdien ;
- reconstruction plan par plan sur drainage aspiratif.

*

* *

CINQUIEME PARTIE

OBSERVATIONS

OBSERVATION I :

I... Georgette, 2 ans.

Consultation le 18.7.1962 - Professeur CLAUD.

Depuis l'âge de 5 à 6 mois, existence d'un stertor apparu progressivement. Il n'existe pas de difficultés alimentaires. Le développement staturo-pondéral est normal ainsi que le développement psycho-moteur.

La famille s'est aperçue vers la 5ème et 6ème semaine d'une "malformation" du pied droit. Il s'agit en réalité d'un nodule situé sur le calcanéum, plus ou moins dur et mobile, qui ne gêne pas la marche.

L'examen révèle des taches café au lait sur le thorax et l'abdomen. Les bras et les jambes en sont indemnes. La mère présente également des taches café au lait.

Le stertor est impressionnant, mais ni le cri, ni la voix ne sont modifiés. Au repos, la respiration est sensiblement normale ; à l'effort, il apparaît un tirage.

La laryngoscopie montre une tumeur du volume d'une amande, coiffant le larynx et occupant tout le repli aryéno-épiglottique droit : le tube d'oesophagoscopie franchit facilement la bouche de l'oesophage, mais il est impossible de repérer le pôle inférieur tumoral.

- Trachéotomie le 29.7.62.

- Intervention le 1.8.62.

Pharyngotomie latérale droite.

Tumeur largement implantée dans le repli ary-épiglottique. Elle est plus ou moins clivée en ménageant le plus possible la bande et surtout la corde. Le pôle aryénoïde droit est coupé. L'articulation aryéno-cricoidienne est respectée. Fermeture du pharynx et drainage.

La pièce enlevée à la dimension d'une grosse amande, elle contient des éléments d'aspect cartilagineux. Sa consistance est irrégulière. Le drainage cervical est enlevé le 8ème jour. La canule de trachéotomie est supprimée sans difficulté ; 10 jours après la pharyngotomie.

- Examen anatomo-pathologique

Neurofibrome diffus s'infiltrant entre les glandes sous-muqueuses et envahissant le muscle sous-jacent le plus souvent de structure lâche, il prend par place une structure fasciculée caractéristique.

Etant donné l'âge de la malade, il s'agit sans doute d'une maladie de VON RECKLINGHAUSEN.

OBSERVATION II :

Madame G... Jacqueline, 51 ans.

Consultation le 10.10.1962 - Professeur CLAUX.

Une certaine gêne dans la gorge a fait découvrir une volumineuse tuméfaction oro-pharyngée droite. La patiente ne présente aucune dysphagie, aucune douleur, aucun trouble respiratoire, mais par contre, elle a une voix amygdalienne typique.

L'examen endo-buccal montre une symétrie de l'isthme du gosier dont la partie droite est déjetée vers la ligne médiane. L'amygdale est refoulée en avant, le pilier postérieur est déplissé, l'hémivoile paraît abaissé, déjeté vers le milieu. Cette tuméfaction remonte vers le cavum tandis que le miroir laryngé montre l'intégrité du sinus piriforme et de l'organe vocal.

L'exploration cervicale est négative. Il n'y a aucune déformation externe ni aucun empatement.

Nous ne relevons pas d'atteintes paralytiques dans le secteur des quatre dernières paires crâniennes, ni sympathiques. Le toucher pharyngé révèle une tuméfaction rénitente et régulière, indépendante de la paroi pharyngée et de l'amygdale.

Le palper bimanuel ne nous donne pas d'autre précision. La région rétro-angulo-maxillaire paraît libre.

Il n'y a aucune pulsation perceptible tant au doigt qu'à l'auscultation.

La ponction tumorale par voie pharyngée est blanche. Les clichés radiographiques sont à peu près muets en dehors de l'incidence de Hirtz qui montre le refoulement de la lumière pharyngée par une masse régulière paraissant compléter l'espace compris entre la colonne cervicale en arrière, l'apophyse ptérygoïde en avant, l'arc mandibulaire et le mastoïde en dehors.

Le cliché de face en bouche fermée, montre simplement le contour tumoral interne qui dépasse la ligne médiane ; ayant ainsi éliminé l'hypothèse d'un anévrisme et pensant à une tumeur bénigne de l'espace latéro-pharyngien, le principe de l'intervention est posé.

• Intervention le 17.10.1963.

Voie d'abord pré-sterno-cléïdo-mastoïdienne classique par incision allant de la mastoïde à l'articulation sterno-claviculaire droite.

La progression plan par plan nous fait éliminer successivement le système jugulaire interne et l'ensemble du plan veineux, puis la carotide externe et ses branches qui sont soulevées par l'élément tumoral sous-jacent, alors que la carotide interne est refoulée vers l'arrière.

La libération du XII passant en bretelle sur la néoformation est relativement facile, il est plus difficile de la récliner en dehors de notre champ. Le volume de l'élément nous oblige à sectionner le ventre postérieur du digastrique pour éviter la loge parotidienne en avant et en haut sous l'écarteur.

Nous pouvons contrôler largement la région, mais la néoformation paraît adhérer au reste de la gaine vasculaire et nous devons cliver son pôle inférieur aux ciseaux avant de pouvoir la coucher sur notre index, glissant entre elle et la paroi du pharynx.

Cette manoeuvre a facilement raison des quelques adhérences postérieures.

L'exérèse s'est pratiquée sans aucune hémorragie et nous donne une tumeur ovalaire, à grand axe vertical du volume d'un oeuf de poule, parfaitement encapsulée dont la section révèle un contenu granulomateux et hémorragique.

• Examen anatomo-pathologique

Ganglioneurome de type adulte : le tractus péritumoral est fait de tissu ganglionnaire typique. La tumeur, beaucoup plus remaniée par de l'oedème a une structure plus complexe et on y retrouve des éléments de la musculature pharyngée, mais pas de muqueuse. Le point de départ de cette tumeur bénigne est le plexus sympathique péripharyngé et il s'agit donc d'une tumeur extrinsèque du pharynx.

La malade quitte l'hôpital le 10ème jour sans aucune séquelle nerveuse. Revue quelques mois plus tard, elle ne présentait ni trouble fonctionnel, ni récidive.

- : -

OBSERVATION III :

Monsieur F... Raymond, 49 ans.

Consultation le 11.1.1965 - Docteur ESCAT.

En novembre 1965, au décours d'une angine, apparaît une polyadénopathie de la chaîne jugulaire interne droite, jugée d'abord réactionnelle. La symptomatologie oro-pharyngée rentre rapidement dans l'ordre, mais il persiste longtemps après, un ganglion qui inquiète et appelle l'hospitalisation afin d'en trouver l'étiologie.

Les antécédents chez ce malade ancien déporté, révèlent un érysipèle à l'âge de 19 ans, et vers 1960, une intervention chirurgicale motivée par l'apparition de "masses lipomateuses" bilatérales, dont la nature exacte est restée inconnue.

Hospitalisé le 11.1.1965.

L'examen O.R.L. à la recherche d'une porte d'entrée est totalement négatif. Aucune lésion organique et surtout néoplasique n'est découverte dans la sphère pharyngo-laryngée qui justifie cette adénopathie dure au toucher et peu rassurante.

Le principe d'un évidement ganglionnaire droit est posé.

Le bilan cardio-pulmonaire et biologique est normal.

• Intervention le 18.1.1965 - Docteur M. ESCAT.

Technique d'évidement de haut en bas. Incision des insertions mastoïdiennes du sterno-cléïdo-mastoïdien. Sous ce dernier,

apparaît une tumeur cervicale qui s'étend en haut jusqu'à la base du crâne, de consistance rénitente et d'aspect régulier. Section du ventre postérieur du digastrique, ligature de la jugulaire interne et poursuite de l'évidement. Conservation de la branche externe du spinal.

La masse musculo-ganglionnaire excisée, la tumeur apparaît nettement et se développe aux dépens du X.

La dissection vers le haut de la tumeur montre que le grand hypoglosse est adhérent à sa face externe et laminé. Il sera néanmoins conservé. La place antérieure de la tumeur est en contact de la carotide interne. La face postérieure est reclinée et disséquée de bas en haut après section du X. Elle adhère au sympathique cervical qui doit être sectionné.

La libération du pôle supérieur de la tumeur est laborieuse et sa section est pratiquée à l'anse froide. Fermeture sous drainage aspirant.

Les suites opératoires sont bonnes avec comme séquelle, une paralysie récurrentielle droite.

• Examen anatomo-pathologique

Neurinome de type A, avec de nombreux faisceaux palissadiques et des groupes meissnériens. La trame fibrillaire reste toujours lâche et présente souvent une inhibition oedémateuse abondante aboutissant parfois à la formation de petites lacune pseudo-kystiques à contenu séreux.

- : -

OBSERVATION IV :

Monsieur C... Antonio, 76 ans.

Consultation le 10.12.1971 - Professeur J.CLAUX.

La consultation est motivée par l'existence d'une masse arrondie et mobile de la région parotidienne droite évoquant a priori une tumeur mixte.

Intervention le 19.1.1972

Parotidectomie totale conservatrice.

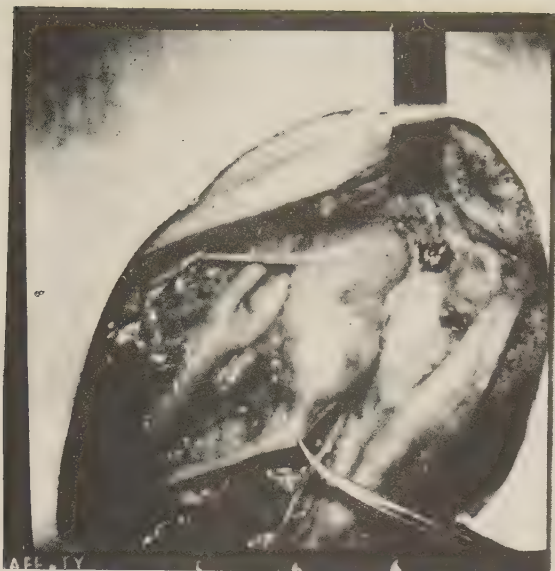
• Examen anatomo-pathologique : neurofibrolipome

La tumeur ne contient aucun des éléments consécutifs des tumeurs mixtes. Elle est formée par une trame neurofibromateuse fasciculée lâche englobant de larges lobules adipocytaires.

Il n'y a aucun signe de malignité.

Suites opératoires sans problème jusqu'au 1.4.74. où apparaît un syndrome de FREY. Ce dernier sera traité avec un bon résultat par section du nerf de JACOBSON.

- : -



OBSERVATION N ° 3



OBSERVATION V :

Madame A... Marguerite, 52 ans.

Consultation le 28.8.1974 - Professeur Y.LACOMME

Depuis 3 ans, tuméfaction parotidienne gauche étiquetée parotidite chronique et traitée par antibiotiques.

Sialographie négative en Mars 1971.

Depuis 4 mois : "troubles auditifs".

L'examen donne l'impression d'une tumeur sous-parotidienne gauche car la palpation révèle une parotide normale mais refoulée. L'extrémité supérieure du sterno-cléïdo-mastoïdien est également soulevée. L'examen de l'oro-pharynx montre une amygdale gauche bombant en dedans.

Ni souffle, ni atteinte parétique, ni syndrome de Claude-Bernard HORNER.

Il s'agit donc d'une tumeur para-pharyngée.

• Intervention le 10.9.1974.

Voie d'abord parotido-cervicale gauche. Incision de la parotide gauche. Isolation du bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien et découverte rapide du tronc du VII.

Il apparaît immédiatement que la tumeur n'intéresse pas la parotide, mais est plus profonde, et soulève le ventre postérieur du digastrique.

Au-dessous et en arrière du digastrique, on découvre le XI, et en remontant le long du tronc, on voit ce dernier s'élargir progressivement et devenir tumoral. On passe alors en avant et au-dessus du ventre postérieur du digastrique ; la tumeur occupe la plus grande partie de l'espace rétro-stylien. Il s'agirait donc d'un neurinome du XI. On resèque alors le ventre postérieur du digastrique. Evidemment progressif du bord antérieur et du sommet du neurinome au ras de la base du crâne ; exérèse vers le bas de plusieurs ganglions jugulaires. En arrière, le tronc élargi du XI est peu à peu clivé de la tumeur que l'on arrive à isoler entièrement ; elle était située en avant du nerf très élargi.

Après l'exérèse, le XI paraît nettement pathologique ; en profondeur, la région para-pharyngée apparaît indurée, sans aucune limite.

Ni la jugulaire interne, ni la carotide interne n'ont été découvertes.

Il existera en post-opératoire une parésie du VII gauche.

• Examen anatomo-pathologique le 10.9.1974

1 - les 2 ganglions sont des ganglions lymphatiques de 1 cm de diamètre, normaux, sans images suspectes de malignité.

2 - la tumeur du spinal est un méningiome de type transitionnel comportant des images d'enroulement et des psammomes.

Devant ce résultat surprenant, des tomographies comparatives des deux trous déchirés postérieurs sont pratiquées à la recherche

d'un méningiome dans la fosse postérieure. L'examen est négatif et ne montre aucun élargissement de la partie nerveuse du trou déchiré postérieur gauche. Il s'agirait donc d'un méningiome cervical ectopique mais la surveillance s'impose afin de ne pas ignorer une localisation intra-crânienne jusque-là quiescente.

- : -

OBSERVATION VI :

Madame A... Julienne, 67 ans

Consultation le 2.1.1972 - Professeur Y.LACOMME

Cette malade nous est adressée par le Service de Rhumatologie pour exploration d'une dysphagie.

La voix est bitonale et à l'examen de l'oro-pharynx, on constate une voussure de la loge amygdalienne droite intéressant également toute la paroi latérale droite du pharynx.

La laryngoscopie montre une paralysie récurrentielle droite ; la thyroïde est normale, la palpation cervicale ne révèle aucune adénopathie.

Le toucher endo-buccal montre un empâtement bien limité de la région amygdalienne.

Cette symptomatologie permet d'évoquer un neurinome du X, ce que va confirmer l'interrogatoire qui reconstitue l'histoire de cette malade.

En juillet 68, Monsieur le Professeur LEROUX-ROBERT est consulté par cette malade pour une tuméfaction de la région amygdalienne droite associée à une paralysie récurrentielle droite. Ce syndrome est développé progressivement depuis 3 ans et en mai 68, une artériographie a été pratiquée et montrait un refoulement en avant de l'axe carotidien par rapport à l'axe vertébral.

A l'examen, amygdale droite refoulée largement vers la ligne médiane et légèrement pulsatile pouvant évoquer au premier abord une ectasie carotidienne. Mais devant la paralysie récurrentielle, le diagnostic de schwannome est posé.

Ce diagnostic de schwannome est confirmé par ponction cytologique par le Professeur DEBRUX ; il s'agit d'un schwannome malin.

Devant le diagnostic et l'âge de la malade, seule une surveillance est instaurée. En cas d'augmentation de volume, la cobalthérapie sera envisagée. Or, les consultations ultérieures ne montrent pratiquement pas d'évolution quant au volume. Il s'agit donc d'un neurinome du pneumo-gastrique, mais d'un neurinome malin.

En 71, apparaît une sciatique bilatérale qui se complète secondairement d'un syndrome de la queue de cheval. L'intervention découvre la présence de nombreux neurinomes sur la queue de cheval.

En décembre 73, chute dans un escalier ; il apparaît un

torticollis qui motive des radiographies de la colonne cervicale. Sur les clichés, existe une ostéolyse de C₃ dont la recherche de l'étiologie entraîne une hospitalisation dans le Service de Rhumatologie.

L'examen clinique découvre des signes de neurofibromatoses fibromes cutanés du cuir chevelu, de la région deltoïdienne droite, de la face interne du bras droit ; un molluscum pendulum de la région cervicale basse droite, de la région lombaire gauche, du mollet droit, taches café au lait diffuses.

Le bilan tomographique de la colonne cervicale confirme l'ostéolyse complète de C₃, avec une image de géode intra-articulaire apophysaire ; ces aspects sont ceux d'une image métastatique et vont déclencher un bilan carcinologique.

Le bilan gynécologique comportant une mammographie est normal. Le bilan thyroïdien est normal, y compris la scintigraphie. La scintigraphie osseuse montre l'existence d'un foyer d'hyperfixation non seulement au niveau de C₃, mais encore de L₅. Cette hyperfixation est en faveur d'une hypervascularisation locale telle qu'on la rencontre dans les processus métastatiques.

Une artériographie bivertébrale a été faite. Les désordres anatomiques qu'elle met en évidence sont tels qu'une artériographie carotidienne gauche vient la compléter dans le même temps.

Il existe dans la région latéro-cervicale droite une très importante tumeur hypervascularisée qui refoule sans l'envahir, la carotide droite. Elle est vascularisée à la fois par la vertébrale et la carotide droites. Le retour veineux se fait précocement, en outre C₇ indemne, à la fois sur le plan radiologique standard et scintigraphique est également le siège d'une hypervascularisation.

Madame A... présente donc une neurofibromatose vraisemblablement dégénérée et dont la localisation au niveau de C₃, peut témoigner soit d'une extension de contiguïté à partir de la tumeur du X droit, soit à partir d'une métastase.

*
* *

C O N C L U S I O N

A propos de nos observations cliniques, nous avons voulu discuter des problèmes posés par les tumeurs nerveuses du cou et de l'axe viscéral. Ceux-ci sont de trois ordres : diagnostique, anatomo-pathologique et thérapeutique.

PROBLEMES DIAGNOSTIQUES, car la symptomatologie en est pauvre ; ces tumeurs sont longtemps silencieuses, latentes, fréquemment le premier et le seul signe d'appel est l'augmentation du volume tumoral qui inquiète le malade et appelle la consultation. Les signes d'accompagnement : troubles par compression, syndrome neurologique, sont beaucoup plus tardifs, mais ne sont pas pathognomoniques d'une tumeur nerveuse.

Malgré leur rareté, et paradoxalement, étant donné cette rareté, c'est un diagnostic qu'il ne faut pas négliger d'envisager devant toute tumeur cervicale qui ne fait pas sa preuve. La clinique et les examens complémentaires étant effectués, le dernier recours reste la cervicotomie exploratrice qui apportera le diagnostic de nature de la tumeur.

La nature nerveuse de la tumeur étant établie, l'autre problème, et non des moindres, car son incidence thérapeutique est considérable, est de pouvoir affirmer s'il s'agit d'un neurinome ou d'une manifestation isolée d'une neurofibromatose de Von Recklinghausen.

Il faut donc systématiquement rechercher devant toute tumeur nerveuse apparemment isolée, des signes de neuro-ectodermose souvent frustes. Il faut faire un examen clinique soigneux des téguments pour rechercher d'autres tumeurs sous-cutanées avant d'intervenir éventuellement sur la tumeur primitive, car l'ablation d'une tumeur royale peut stimuler la transformation maligne d'une autre localisation ou provoquer le développement d'une autre tumeur jusque là latente.

Le problème peut devenir angoissant quand on sait qu'une maladie de Recklinghausen quiescente peut se traduire par une seule et unique tumeur.

PROBLEME ANATOMO-PATHOLOGIQUE également posé du fait qu'un même terme suivant les auteurs, désigne des lésions différentes. D'un point de vue pratique, la classification des tumeurs nerveuses en fonction des formes bénignes devrait éclairer leur étude.

Nous avons vu que les tumeurs primitives peuvent atteindre soit les cellules et fibres des nerfs, soit les cellules nerveuses ganglionnaires.

Les tumeurs des nerfs (crâniens et rachidiens) proviennent, soit uniquement de la gaine de Schwann, ce sont les schwannomes, soit à la fois des gaines de Schwann et des gaines conjonctivales des nerfs, ce sont les neurofibromes solitaires ou multiples (maladie de Recklinghausen).

La forme maligne du schwannome est le schwannome malin, celle du neurofibrome est le sarcome neurogénique.

Les tumeurs des cellules nerveuses ganglionnaires se forment à partir des cellules ganglionnaires cérébro-spinales ou sympathiques. Pour ces dernières, si les cellules sont adultes : c'est un ganglioneurome, si elles sont embryonnaires : c'est un sympathoblastome.

Le ganglioneurome est bénin, sa forme maligne est le ganglioneuroblastome.

Le sympathoblastome est malin ; il correspond aux sympathomes embryonnaires des auteurs classiques (sympathomes sympathogonique ou sympathoblastique).

Par ailleurs, à propos d'une de nos observations relative à un méningiome cervical, nous avons pu discuter du problème des méningiomes extériorisés et ectopiques.

PROBLEME enfin THERAPEUTIQUE, car si la radiorésistance habituelle de ces tumeurs rend la chirurgie inévitable, le choix de la voie d'abord est tributaire de la localisation de ces tumeurs. C'est une question de siège et d'évolution de la tumeur, mais dans la plupart des cas, la voie externe latéro-pharyngée est la voie d'abord qui assure confort et sécurité.

*
* *

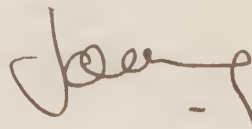
Vu le Président du Jury :

Vu et Permis d'Imprimer
Toulouse, le 26 mai 1975

Le Président de l'Université Paul-Sabatier



Professeur J. CLAUX



L. LARENG

B I B L I O G R A P H I E

TUMEURS NERVEUSES DU COU

- [1] - ABOULKER (H.).- Suppurations du cou. *Gazette des Hôpitaux*, 1938, n° 90, 1433.
- [2] - ALBANESE (A.R.).- Schwannome de la région carotidienne simulant une tumeur de la carotide. *Rev. Méd. crene. afin. Mex.*, 1939, 1, 55.
- [3] - ALBANESE (A.R.).- Neurofibroma del espacio retro-faringeo. *Prensa med. Argent.*, 1945, 32, 1763.
- [4] - ALIPRANDI (G.), BORGIO (M.), LEONARDELLI (G.B.).- I cosiddetti tumori laterofaringei. *L'O.R.L. Ital.*, 1962, 31, 475.
- [5] - ALTANY (F.E.) et PICKBELL (K.L.).- Neurilemmomas of the vagus nerve in the neck. *Arch. Surg.*, 1956, 73, 793.
- [6] - AMANO (M.).- Ueber zwei Fälle von Neurinom des Halssympathicus. *Zbl. Chir.*, 1934, 61, 78.
- [7] - ANDRE (P.), GANDON (J.).- Tumeurs parapharyngées à retentissement vertébral. *Ann. O.R.L.*, 1960, 77, 342.
- [8] - ANDRE (P.), GUERRIER (Y.) et PINEL (J.).- Otorhinolaryngologie et gros vaisseaux du cou. *Soc. franç. oto-rhino-laryngologie. Librairie Arnette, Paris*, 1964.
- [9] - ANDRE (P.), PINEL (J.) et Al.- Les neurinomes du plexus brachial et du plexus cervical. *Ann. oto-laryngo*, 1968, 85, 1, pp. 21-28.
- [10] - ANDRE, THOMAS, SORREL (E.), SORREL-DEJERINE (Mme) et HAGUENIN (R.).- Sympathome sympathogénique cervical ; reprise évolutive : efficacité de la roentgentherapie. *Société de Neurologie de Paris*, 1945, 77, n°s 1-2.
- [11] - ANITCHOFF .- Sur les neuromes malins du système sympathique. *Mov. Chir. Arch.*, (en russe), 1924-1928, pp. 22-23.
- [12] - ANTONIN (V.F.).- Neurilemmoma of the neck. *Vestn. Akad. Med. Nauk. SS. S.R.*, 1968, 30, pp. 102-104.
- [13] - APPAIX (A.), GRINDA (M.).- Les paragangliomes du pneumogastrique cervical. *J. F. O.R.L.*, 1959, 8, 773.
- [14] - ARSENAULT (A.), HUOT (A.) et Al.- Les tumeurs du cou. *Union méd. Canada*, 1966, 95, n° 11, pp. 1322-1329.
- [15] - ASHERSON (A.).- Tumours of the peripheral nerves of the neck (Neurofibroma). *J. Laryng. Lond.*, 1956, 70, 125.
- [16] - ASKNASYM .- Ueber schwer erkennbare Neurofibromatose. *Arch. Path. Anat. Bakt.*, 1914, 9, 147.

- [17] - AUBRY (M.), LEVIGNAC (J.), CHOUARD (Cl.).- Problèmes particuliers posés par 3 cas de neurofibromatose de Recklinghausen. *Société de Laryngologie des Hôpitaux de Paris*. Séance du 16 Novembre 1964.
- [18] - AUBRY, PIALOUX, JOST .- Chirurgie cervico-faciale et otorhino-laryngologique. *Masson, Paris*.
- [19] - BALES (H.W.), RAINES (M.).- Neurilemmoma of vagus nerve. *N.Y.J. Med.*, 1962, 62, 105.
- [20] - BARBOSSA (J.F.).- Surgical treatment of head and neck tumours. *Grum and Stratton, New York*, 1973.
- [21] - BATSAKIS (John G.).- Tumours of the head and neck : clinical and pathological considerations. *Williams and Wilkins, Baltimore*, 1974.
- [22] - BAZZANA (O.) et TURCHI (R.).- Schwannoma del simpatico cervicale ad estrinsecazione latero-cervicale. *Otorinolaring. Ital.*, 1966, 35, n° 5, pp. 368-376.
- [23] - BENDA .- Ganglioneurome du X. Verth. *Dtsch. Path. Ges.*, 1904, 1, 266.
- [24] - BERDEL (W.).- Ein fall von Neurofibrom des Halssympathicus. *Cité par ERLANGEN*, 1921.
- [25] - BERNSTEIN (B.J.), GOLDGARB (A.J.).- Tumours of twelfth nerve ; 2 cases. *J. Mt. Sinaï, Hosp.*, 1947, 14, 864.
- [26] - BERTRAND (I.).- Ganglioneuromes. *Journ. de Chir.*, 1933, 689.
- [27] - BINNS (P.M.).- A solitary neurilemmoma causing paralysis of the IXth, Xth, XIth, and XIIth cranial nerves and sympathetic chain. *J. Laryng.*, 1964, 78, 290.
- [28] - BISCHOFF .- Ganglioneurome du sympathique cervical chez l'enfant ; étude clinique. *Arch. Kinderheilk.*, 93, 140.
- [29] - BLACKLOCK (J.W.).- Neurogenic tumours of sympathetic system in children. *Path. Bact.*, 1934, 39, 27.
- [30] - BOCCI (G.).- Considerazioni su un neurinoma latero-cervicale. *Boll. Mal. Orecch.*, 1962, 80, 323.
- [31] - BOGDSARLAN (R.M.).- Neurinoma of the facial nerve. *Arch. Otolaring.*, 1944, 40, 291.
- [32] - BOETTE (G.).- Ueber Neurinome am Hals. *H.N.O.*, 1956, 54, 203.
- [33] - BOISSEAU (M.).- Les tumeurs du pneumogastrique dans son trajet cervical. *Rev. Laryng.*, 1955, 70, 539.
- [34] - BOISSEAU (M.).- Les tumeurs du pneumogastrique dans son trajet cervical. *Thèse, Bordeaux*, 1955, 93.
- [35] - BRANDT (U.).- Neurinome du sympathique cervical. *Acta Oto-laryng.*, 1953, 43, 503.
- [36] - BRUSA (P.) et ORLANDI (N.).- Regressione spontanea di simpato blastoma. *Riv. di Neurologia*, 1939, 12, 1.

- [37] - BRIOTTO (R.) de , DALLALANA (L.M.).- Neurinome de la région cervicale. *O. Hosp. Brésil.*, 1951, 39, 611.
- [38] - BRUCKSCHWAIGER (O.).- Ein fall von Stamm-neurofibrom des Nervus vagus und die Bedeutung der vagusneizymptome für die Klinik. *Wien. Méd. Wöchenschr.*, 1947, 97, 111.
- [39] - BRUZZONI (C.).- Neurinome réthropharyngé causant un syndrome de Claude-Bernard Horner. *Ann. Laryng.*, 1936, 11, 132.
- [40] - BURMANN (S.O.).- The vagal Body tumor. *Ann. Surgery*, 1955, 141, 488.
- [41] - CALICETTI .- Su un raro caso dicisto retro-faringo. *Arch. Ital. Laryngol. Napoli*, 1919, 39 ; *Zbl. Laryngol.*, 1921, 44.
- [42] - CALLUM (E.N.).- Neurinoma of the cervical sympathetic chain. *Brit. S. Surg.*, 1950, 37, 117.
- [43] - CALVET (J.).- Tumeurs nerveuses. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, pp. 15-981.
- [44] - CARREGA (N.).- Essai sur la chirurgie des tumeurs péri-pharyngées. *Ann. des maladies de l'oreille*, 1926, 45, 352.
- [45] - CERCIELLO (P.).- Due casi di tumori parafaringei. *Ann. Laryng.*, *Torino*, 1956, 55, 14-24.
- [46] - CHALNOT, GRIMAUD, WAYOFF .- A propos d'un schwannome de la de la région latérale du cou ayant provoqué des accidents asphyxiques. Réanimation temporaire. *Bull. Soc. Oto-Rhino-Laryng.*, *Lyon*, 1951, 3, 160.
- [47] - CHATELLIER (H.P.), ANDRE (P.), NEVEU .- 3 cas de tumeurs parapharyngées. *Ann. Oto-Laryng.*, 1952, 69, 519.
- [48] - CHEVALLIER (C.).- Contribution à l'étude anatomo-clinique des tumeurs parapharyngées. *Thèse, Paris*, 1952.
- [49] - CHOUARD (Ch.), CHARACHON (R.), MORGON (A.) et CATHALA (H.P.).- Anatomie, pathologie et chirurgie du nerf facial. *Masson, Paris*.
- [50] - CIMIND (A.).- Neurofibroma di von Recklinghausen e prevalente localizzazione cefalica. *Bull. Mal. Oreech.*, 1960, 78, 701.
- [51] - CLAUX (J.), LACOMME (Y.) et GROS (M.).- Les tumeurs primitives pharyngées de l'espace rétrostylien. *C.R. du Congrès Soc. franç. O.R.L., Paris*, 7-11 Oct., 1963, 29, 38.
- [52] - CLAY (R.C.).- Ganglioneuroma of the nodose ganglion on the vagus. *Ann. Surg.*, 1950, 132, 147.
- [53] - COHN (J.).- Epithelial neoplasme of peripheral and cranial nerves. *Arch. Surg.*, 1928, 17, 117.
- [54] - COLLEDGE (L.).- Two tumours of the peripheral nerves. *J. Laryng.*, 1930, 45, 419.
- [55] - COLLINS (E.G.) et THOMSON (I.S.).- Neurofibroma of the facial nerve. *Excision with nervegraft. J. Laryng.*, 1953, 67, 48-50.

- [56] - COLONNA d'ISTRIA (J.) et ROUVIER (P.).- Schwannome du creux sus-claviculaire. *J. Franc. Oto-Rhino-Laryng.*, 1963, 12, 374.
- [57] - CONLEY (I.).- Neurogenous tumours in the neck. *Arch. Otolaryng.*, 1955, 61, 167.
- [58] - CORBETTA (L.).- Neurinoma salitaria della volta rinofaringea. *Arch. Ital. Otol.*, 1956, 67, 445.
- [59] - COUCH (C.D.).- Neurilemmome de la tête et du cou. *Jour. Oral. Surg.*, 1954, 12, 19-28.
- [60] - CRAMMER (L.R.).- Neurofibroma of the parapharyngeal space. *Ann. Otol., Saint-Louis*, 1958, 67, 178.
- [61] - CROWE (F.), SCHULL (W.), NEEL (J.).- Multiple neurofibromatosis. *Ch. C. Thomas Publ. Springfield*, 1956.
- [62] - CULLEN (Th.), MONRO (R.S.).- Cervical neural fibroma in the differential diagnosis of carotid body tumor. *Brit. J. Surg.*, 1952, 39, 454.
- [63] - CURTILLET (E.).- Les tumeurs nerveuses du cou. *Revue générale. Gazette des Hôpitaux*, 1938, 16, 273.
- [64] - CUTLER (E.C.), GROSS (R.E.).- Neurofibroma and neurofibrosarcoma of peripheral nerves ; unassociated with Recklinghausen's Disease ; a report of 25 cases. *Arch. Surg.*, 1936, 33, 733.
- [65] - DALY (J.F.), ROESLER (H.K.).- Neurilemmoma of the cervical sympathetic chain. *Arch. Otolaryng.*, 1963, 77, 262.
- [66] - DARGENT (M.), LAURENT (H.).- Le problème des tumeurs dites primitives du cou. *La Presse Médicale*, 1964, 72, 1289.
- [67] - DAS GUPTA (T.K.) et COLL .- Solitary malignant schwannoma. *Ann. Surg.*, Mars 1970, 171, 419-428.
- [68] - DAVIDOFF (J.).- Un cas de neurofibrome rétropharyngé. *Z. Laryng. Rhinol.*, 1932, 30, 538.
- [69] - DAWSON (D.A.).- Nerve all tumours of the neck and their secretory activity. *Journ. Laryng.*, Février 1970, 84, 203-216.
- [70] - DELAGARE (M.).- Neurinome dans la région cervicale. *Mémoires Académie de chirurgie*, 1945, 1-2-3, 19.
- [71] - DELANNOY (E.), LAGACHE (G.).- Tumeurs nerveuses du cou. *Lille Chirurgical*, 1946, 1.6.
- [72] - DELARUE .- Les schwannomes malins. *Presse Méd.*, 1949, n° 65.
- [73] - DESCUNS (P.).- Neurinomes multiples au niveau des nerfs crâniens, VIII et IX. *Société de Chirurgie d'Alger*, 1946, 21/6.
- [74] - DESPONS (J.).- Sur un cas de tumeur rétropharyngée. *Rev. Laryng.*, 1941, 62, 135.

- [75] - DE STEFANI (G.) et RICCI (V.).- Ganglioneuroma perifaringeo. *Otorinolaring.*, 1958, 26, 273.
- [76] - DIE BOLD (O.).- Neurinome. Ganglion cervical. *Dtsch. Zochr. Chir.*, 1935, 245, 58.
- [77] - DI NATALE .- Contributo allo studio dei tumori dei nervi periferici. *Arch. It. Chir.*, 1933, 3.
- [78] - D'ISTRIA (J.C.) et COLL .- A nerve tumour of the neck. *Journ. Fr. Oto-Rhino-laryngol.*, Septembre 1969, 18, 490.
- [79] - DIXON (J.W.).- Solitary Neurilemmoma presenting in the larynx, pharynx and neck. *J. Laryng.*, Lond., 1959, 73, 819.
- [80] - EHLERS (P.N.) et LIEBEGOTT (G.).- Neurinom in schilddrüsenbereich. *Langenbecks arch. Klin. chir.*, 1963, 303, 542.
- [81] - EHRLICH (H.E.), MARTIN (H.).- Schwannomas (Neurilemmomas) in the head and neck. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1943, 76, 577.
- [82] - FABRE (Présenté par LALLEMANT).- Schwannome de l'espace sous-parotidien postérieur. *Ann. Oto-Laryng.*, Paris, 1955, 72, 428.
- [83] - FALLEN (IuV.) et COLL .- Neurogenie cervical tumours. *Vest. Akad. Med. Mank. SSSR.*, 1968, 68, 23, 68-76.
- [84] - FANTUZZI (L.).- Neurinoma retro-faringea. *Oto-Rino-Laring.*, Ital., 1946, 14, 134.
- [85] - FERRERI .- Neurofibroma faringea in morbo di Recklinghausen. *Riv. Oto. Neuro-Oftal.*, 1926, 3, 52.
- [86] - FEVRE (M.).- Gliome cervical chez un garçon de 11 ans ; récidence maligne à 14 ans ; réintervention. *Académie de chirurgie*, 1945, 17, 28.
- [87] - FLODER (M.).- Neurogenie tumours of the neck. *Lesk. Oto-laryng.*, Juin 1969, 18, 125-128.
- [88] - FOSTER (J.), HOUSTON (M.O.).- Ganglion cell-neuroma of the pharynx. *Arch. Oto-laryng.*, 1924, 36, 372.
- [89] - FREIFELD (H.).- Zur Kenntniss der benignen und ausgezeigten Neurome und multiplen Neurofibrome. *Beitr. z. Path. Anat.*, 1915, 60, 347.
- [90] - FRETBEIM .- La questione del neurinoma. *Acta chir. Scandivav.*, 1938, 4-5.
- [91] - FRIEDMAN (L.), EISENBERG (A.).- Neurofibroma of the hypoglossal nerve. *Ann. Surg.*, 1935, 101, 834.
- [92] - FURLOWL (T.).- The neurosurgical aspect of seventh neurilemmoma. *J. Neurosurg.*, 1960, 17, 721.
- [93] - GAGGINI (J.M.).- Des schwannomes malins. *Thèse en Médecine*, Bordeaux, n° 294. Imprimerie Bière (Bordeaux), 1956.

- [94] - GAILLARD (J.) et BOUCHAYER (M.).- A propos de 2 observations de sympathome cervical. *J.F. O.R.L.*, 1967, 16, 1.
- [95] - GAILLARD (J.), HAGUENAUER (J.P.) et Al.- La latence clinique du sympathome cervical. A propos de 3 observations récentes. *J.F. Oto-rhino-laryngol.*, 1974, 23, n° 5, pp. 481-483.
- [96] - GAILLARD (J.), HAGUENAUER (J.P.) et Al.- Conduite à tenir devant une "tuméfaction" isolée du cou. *J. Méd. Lyon.*, 1969, T. 20, n° 1175, pp. 647-656.
- [97] - GAJA (C.).- Voluminoso libroma della regione laterofaringea. *Boll. Malat. O.G.N.*, 1947, 65, 156.
- [98] - GANDON (J.), SCHWAAB (G.) et Al.- Les schwannomes en O.R.L. *Soc. franç. Oto-rhino-laryng. Congrès, C.R.*, 1972, 69, pp. 332-341.
- [99] - GARTNER (F.), PREIS (H.).- Die Neurofibromatose. *Zbl., Path.*, 1957, 96, 296 ; 1958, 5, 89.
- [100] - GESCHISCKTER (B.F.).- Tumours of the peripheral nerves. *Ann. J.Cancer.*, 1935, 25, 387.
- [101] - GIANGRASSO (G.).- Neurinome de la région latéro-cervicale profonde gauche avec syndrome de Bernard-Horner. *Ann. Ital. Chir.*, 1947, 24, 5-6.
- [102] - GIBBERD (G.F.).- Two cases Neurofibroma of the cervical sympathetic. *Guy's Hosp. Rep.*, 1974, 74, 367.
- [103] - GODWIN (J.T.).- Encapsulated Schwannoma of the brachial plexus. Report of 11 cases. *Cancer*, 1952, 5, 708.
- [104] - GORE (D.O.), RANKOW (R.), HANFORD (J.M.).- Parapharyngeal neurilennoma. *Surg. Gyneco. Obstet.*, 1956, 103, 193.
- [105] - GOUZY (J.), PIQUET (J.J.).- Neurinome de l'espace sous-parotidien postérieur. *J. Franç. Oto-rhino-laryng.*, 1962, 11, 389.
- [106] - GRAF (K.).- Neurinom des Nervus facialis. *Pract. O.R.L.*, 1954, 16, 374.
- [107] - GRARCI (O.).- Tumeur du X (Rhabdomyosarcome). 1884, cité par Labayle (J.).
- [108] - GUERRIER (Y.), DEJEAN (T.), ALLIEU (Y.).- Les tumeurs d'origine nerveuse ; à propos de 6 observations. *Montpellier chirurgical*, 1965, 11, 181.
- [109] - GUERRIER (Y.), GUERRIER (B.).- Les tumeurs nerveuses du larynx et de la trachée. *10^e Congrès de la "Societas oto-rhino-laryngologica latina" Madrid*, 3-9 Avril 1972, pp. 485-487.
- [110] - GUERRIER (Y.), RIU (R.), LEONARDELLI (G.B.), LEDEN (R.), PIZETTI (E.).- Les tumeurs nerveuses du cou. *Synpharm.*, Montpellier, 1970.

- [111] - GUTNEY (F.J.), MORAN (J.J.), THOMAS (G.K.).- Neurogenie tumours of the head and neck. *Laryngoscope*, 1964, 74, 1037.
- [112] - HAAS (E.).- Zur therapie der Vagusneurinome. *Arch. Ohr. Mas. -U.- Kehl. Heilk.*, 1958, 173, 289.
- [113] - HAGUENEAU (F.).- Contribution à l'étude des schwannomes malins. *Thèse, Paris*, n° 833, 1950.
- [114] - HANLEY (J.S.), DAVOL (R.T.).- Pharyngeol neurilemmoma. *Arch. Otolaryng.*, 1952, 56, 207.
- [115] - HARPMAN (J.A.).- Parapharyngeal chemodectoma with aural manifestations. *J. Laryng.*, London, 1961, 75, 768.
- [116] - HARRISON (B.), ANDERSON (R.).- Neurilemmomas of the lateral region of the neck. *Cleveland. Clin., Quart.*, 1956, 23, 274.
- [117] - HENRY (J.P.).- Etude des schwannomes et de leur dégénérescence maligne. Incidences sur l'exérèse. A propos de 72 observations. *Thèse Médecine, Paris. Imprimerie R. Foulon (Paris)*, 1941, 459.
- [118] - HIROSE (H.) et SAWASHINA (N.).- A case of neurinoma of cervical sympathetic origin. *J. Oto-rhino-laryng. Soc. Jap.*, 1965, t. 68, n°10, pp. 1241-1247.
- [119] - HOLLAND (G.W.).- Neurilemmoma of the vagus nerve in the neck. *Aust. New Zeal. Journ. Surg.*, Novembre 1968, 38, 146-148.
- [120] - HORWICH (M.), HOWER (Ph.).- Neurilemmoma of the vagus nerve in the neck. Report of two cases. *Brit. J. Surg.*, 1962, 49, 433.
- [121] - HUET (P.C.).- Les tumeurs parapharyngées ; à propos de 7 observations personnelles. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1955, 31, 612.
- [122] - HUET (P.C.).- 6 tumeurs parapharyngées. *Ann. Oto-laryng.*, 1952, 69, 519.
- [123] - HUET (P.C.), RIVALLIER (L.), LOISILLIER (A.).- A propos d'un cas d'une tumeur nerveuse sympathique se présentant sous l'aspect d'un ganglion cervical isolé. *Ann. Oto-laryngol.*, 1956, 73, 864.
- [124] - HUET (P.C.), ROSSERT (A.), PERRIE (R.).- Tumeur parapharyngée (gliome du XII). *Ann. Oto-laryng.*, 1953, 70, 793.
- [125] - HUMHEYJ (J.).- Neurinoma coli. *Cs. Otolaryng.*, 1958, 7, 27-29.
- [126] - HURET .- Les tumeurs parapharyngées. *Thèse, Paris*, 1945.
- [127] - IWAMOTO (H.).- A case of malignant neurinoma of the neck. *Otorhinolaring. Clin., Tokyo*, 1956, 3, 118. *Analyse in Zbl. Hals. Mers-U-Ohrenheilk*, 1957, 58, 14.
- [128] - JOHNSON (F.), PUTNEY (M.M.), JOHN (J.), MORAN (M.D.), GARV (K.), THOMAS (M.D.).- Neurogenic tumours of the head and neck. *Laryngoscope*, 1964, 74, 1037.

- [129] - KLEINSASSER (V.O.).- Ueber Neurinome der Hinnerven und des Sympathicus am Hals. *H.N.O.*, 1964, 12, 209.
- [130] - KINDLER (W.), WILLENGERG (W.).- Les neurinomes parapharyngés, leur traitement chirurgical et ses dangers. *J. Franç. Oto-rhino-laryng.*, 1954, 3, 685.
- [131] - KISSEL (P.) et DURIEUX (J.B.).- Neurofibromatose de Recklinghausen. *E.M.C. Neurologie*, 1960, n° 17, 165, A10.
- [132] - KLEIN (M.).- Cervical sympathicoblastoma. *Brit. J. Radiol.*, 1943, 16, 183.
- [133] - KNECHT (B.).- Quelques tumeurs cervicales rares. *Mschr. OLVienheilk.*, 1953, 87, 221.
- [134] - KRAGH (L.W.), SOULE (E.H.), MASSON (J.K.).- Benign and malignant Neurilemmomas of the head and neck. *Surg. Gynec. Obst.*, 1960, 111, 211.
- [135] - KUBICKKOWA (J.).- Tumours of the neck. *Otolaryng. vol.*, 1968, t. 22, n° 6, pp. 813-817.
- [136] - LABAYLE (J.).- Tumeurs nerveuses de la région cervicale. *Societas Oto-rhino-laryngologica latina. Bruxelles*, 12 juillet 1960, p. 175-206.
- [137] - LACCOUREVE (H.).- Tumeurs neurogènes du cou. *Encyclop. Méd. Chir., O.R.L.*, 1962, n° 10875, A10.
- [138] - LAGET .- Biologie et physiologie des éléments nerveux. *Plassen, Paris*, 1970.
- [139] - LANE (S.L.).- Neurilemmoma (Schwannoma) of the hypoglossal nerve. *Plast. Reconstr. Surg.* 1962, 30, 95.
- [140] - LAURIAN (N.), CRACIUM (E.), URSU (E.).- Nervengeschwulst des seitlichen Halsgegend (ganglioneurom). *Oto-rhinolaryng*, *Bucarest*, 1956, 1, 74.
- [141] - LAVOIE (R.), GAUTHIER (G.T.), LAVOIE (J.C.).- Neurinoma of the facial nerve. *Arch. of Otolaryng.*, 1964, 86, 374.
- [142] - LEGRAND (H.).- Contribution à l'étude des libromes dits latéro-pharyngiens. *Acta. O.R.L. Belg.*, 1948, 6, 349.
- [143] - LEICHTLING (J.J.).- Neurilemmomas of vagus in the neck ; a significant diagnostic sign. *J. Amer. Med. An.*, 1963, 183, 143.
- [144] - LEMARIEY (A.), MULIER (H.), LANDE .- Un cas de tumeur parapharyngée (schwannome). *Ann. Oto-laryng.*, *Paris*, 1953, 70, 50.
- [145] - LEONARDELLI (G.B.) e PIZZETTI (F.).- La patologia e la clinica dei tumori rari della laringe. *Collena monografica Deca*, vol. 16 ; Ed. Deca, Via Balzarelli, 17, Milano, 1970, 16.
- [146] - LEONARDELLI (G.B.) e BERGOMI (A.).- I meningiomi primitivi del seno frontale. *Arch. Ital. O.R.L.*, 1969, 80, 11-30.

- [147] - LEROUX-ROBERT (J.).- Problèmes actuels d'ortho-rhino-laryngologie. Maloine, édit., Paris, 1962, p. 217.
- [148] - LETSCHE, PIRNER .- Ganglioneurome du X (cité par BOISSEAU). *Zbl. Chir.* 1950, 2, 98.
- [149] - LEWIS (D.), GESCHIKTER (C.F.).- Tumours of the sympathetic nervous system. *Arch. Surg.*, 1934, 28, 16.
- [150] - LINDEN (A.) von, HAMBERGER (C.A.).- Hals-neurinom. *Acto. Oto-laryng.*, 1954, 116, 205.
- [151] - LITTAUER (M.).- Über retropharyngeale geschwülste. *Berl. Klin. Wschr.*, 1907, 44, 273.
- [152] - LOVINO (G.).- Su di un caso di neurinoma paragingulare di dimensioni eccezionali. *Bull. nat. oreech.*, 1966, t. 84, n° 1, pp. 61-69.
- [153] - LUNGREEN NILS .- Neurinoma N. Pacialis. *Acta otolaryng.*, 1947, 35, 535.
- [154] - LUR'E AS. et Coll.- Vagus nerve tumors in the neck. *West. Khir.*, Mai 1969, 102, 23-26.
- [155] - MANNING (E.L.).- Solitary neurofibroma presinting in pharynx and neck with Horner's syndrome. *Arch. Otolaryng.*, 1953, 58, 740.
- [156] - MARKOWICZ (H.), SHANON (E.).- Neurogenie tumours of the head. *Report of four cases. J. Laryng.*, 1958, 72, 187.
- [157] - MARKS (J.).- Neurofibrosarcoma of the neck. *Ann. Journ. Roentg.*, 1950, 64, 470.
- [158] - MARINHEIRO (A.).- Ganglioneuroma of the deep cervical region. *Int. Congr. Otorhinolaring.* (9, 1969, Mexico) *J. Proc.*, Amsterdam, *Excepta med.*, 1970. (*Int. Congr. serico* n° 206) pp. 867-873.
- [159] - MASSON (P.).- Tumeurs humaines. Histologie, diagnostic et techniques. 2ème ed. Maloine, Paris, 1968.
- [160] - MATTIOLI (V.).- Un caso di neuronoma parafaringeo. *Boll. Mal. Oreech.*, 1956, 74, 475.
- [161] - MAYO (C.W.), BARBER (K.W.).- Cervical Neurofibroma. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1934, 49, 671.
- [162] - Mc FARLAND (J.), SAPPINGTON (S.W.).- A ganglioneuroma in the neck of a child. *Amer. J. Path.*, 1935, 2, 429.
- [163] - Mc ILRATH (D.C.), REMINE (W.H.), DEVINE (K.D.), DOCKERTY (M.B.).- Tumours of the parapharyngeal region. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1963, 116, 88.
- [164] - Mc MILLAN (D.R.).- Neurilemmoma ; report of 3 cases. *Oral. Surg.*, 1963, 16, 194.
- [165] - METIANU (I.), BANDU-STEFUL ., DIMITRI (A.). Neurinome parapharyngien. Schwannome du nerf grand hypoglosse. *Oto-rhino-laryng.*, 1957, 2-4, 365.

- [166] - MELANESI (I.) et Coll.- Schwannomas of the head and neck. (Clinico-statistical considerations on 53 cases). *Arch. Ital. Otol.*, Novembre-Décembre 1968, 79, 860-872.
- [167] - MITCHELL (F.O.).- Extracranial Neurilennoma of vagus. *J. Laryng.*, 1958, 72, 166.
- [168] - MORGON, CHARTON .- A propos d'un cas de fibroschwannome prétragien. *J.F. O.R.L.*, 1964, 13, 839.
- [169] - MOUNIER-KUHN (P.), GAILLARD (J.), CHARACHON (R.) et JACQUEMARD (C.).- Les tumeurs parapharyngées ; à propos de 2 observations. *Communication à la société d'O.R.L. du Languedoc-Roussillon*, janv. 1965.
- [170] - MURLEY (R.S.).- A case of neurinoma of vagus nerve in the neck. *Brit. J. Surg.*, 1948, 36, 101.
- [171] - MURR (G.J.) et PADOVAN (I.).- Neurilemmome du cou. *Symposia orthorhinolaryng. Ingoslovica.*, 1967, 2 n° 1-2, pp. 635-640.
- [172] - NATANSON (L.).- Des tumeurs rétropharyngées. *Revue Laryng.*, 1935, 56, 51.
- [173] - NEW (G.B.), DEVINE (K.D.).- Neurogenietumours of the nose and throat. *Arch. Otolaryngol.*, 1947, 46, 163.
- [174] - NIESCHER (W.) et Coll.- Parapharyngeal and cervical neurinomas and their diagnostic problems. *H.N.O.*, juin 1968, 16, 173-176.
- [175] - O'KEEFE (J.J.).- Neurinoma of the facial nerve in the parotid gland. *Amer. Oto-laryng.*, 1949, 58, 220.
- [176] - OTTOLENGHI (A.) et Coll.- On a rare case of Latero-cervical neurofibromatosis. *Acta Chir. Ital.*, Septembre-octobre, 1967, 23, 621-629.
- [177] - PACK (G.T.), ARIEL (I.M.), MILLER (T.R.).- Malignant ganglioneuroma of ganglion nodosum of vagus nerve. *Arch. Surg.*, 1953, 67, 645.
- [178] - PANG (L.O.).- Schwannome of the cervical portion of the vagus nerve ; case report. *Ann. Otol.*, 1962, 71, 489.
- [179] - PARNES (H.J.).- Tumour of the vagus nerve. *Surgery*, 1955, 37, 955.
- [180] - PAROLARI (P.).- Il ganglioneuroma paralyngo. *Arch. Ital. Otol.*, 1961, 72, 238. *Analyse in Rev. Laryng.*, 1962, 83, 491.
- [181] - PARTHIOT (R.), CEZARD (R.).- Neurinome du cou. *J. Franç. Oto-rhino-laryng.*, 1955, 4, 109.
- [182] - PASTOR (J.B.).- Neurinoma plexiforme de la parotida ; aspectos clinicos e histopatologicos del mismo. *Acta. O.R.L., Iber-Amer.*, 1966, 18, 263.
- [183] - PATEY (D.H.) et THACKRAY (A.C.).- The pathological anatomy and treatment of parotid tumours with retropharyngeal extension (dum-bell tumours). *Brit. J. Surg.*, 1967, 44, 352.

- [184] - PATTERSON, NORMANN .- Three unusual cases of tumours in the neck with involvement of the pharynx. *J. Laryng.*, 1935, 48, 49.
- [185] - PAUL (M.).- Nerve sheath tumours of the vagus nerve in the neck. *Australian and Zealand, J. Surg.*, 1949, 19, 34.
- [186] - PENIDO (J.R.F.), DODGE (H.W.), CLAGETT (O.Th.), STARR (G.F.).- Tumours of the vagus nerve. *Proc. Mayo-clin.*, 1957, 32, 239.
- [187] - PENNETTA (G.), MAZZILLI (G.).- Considerazioni su due casi tumore dello spazioretrotiloideo. *Arch. Ital. Laryng.*, 1957, 65, 377.
- [188] - PEREZ (C.A.), VIETTI (T.J.), ACKERMAN (L.V.), KULAPONGS (P.), POWERS (W.E.).- Treatment of malignant sympathetic tumours in children : clinicopathological correlation. *Pediatrics*, 1968, 41, 452.
- [189] - PERELLI (M.) et BAGNARIOL (V.).- Contributo allo studio degli schwannomi solitari del collo. *Arch. Ital. Otol.*, 1969, T 80, n° 5, pp. 365-370.
- [190] - PIETRANTONI (L.), LEONARDELLI (G.B.).- Schwannomes extra-crâniens de l'extrémité céphalique. *Ann. Oto-laryng.*, 1958, 75, 384.
- [191] - PIETRANTONI (L.), LEONARDELLI (G.B.) et PIZETTI (F.).- Tumeurs et pseudotumeurs rares de la parotide. *Practico Oto-rhino-laryngol.*, 1961, 23, 41.
- [192] - PINSON (L.), QUICHAUD (F.), FOULQUIER (A.).- Meningiome ectopique rhino-pharyngien à pénétration intra-crânienne. *Bordeaux médical*, 1973, 6, n° 11, pp. 1603.
- [193] - PIQUET (J.J.), ADENIS (L.), LESIRE (J.).- Schwannome malin parapharyngé. *Ann. Oto. laryng.*, 1964, 81, 577.
- [194] - PORTMANN (G.), DEVENAIS et PORTMANN (M.).- A propos d'un volumineux schwannome du pneumogastrique. *Rev. Oto-neuro-ophthal.*, 1951, 23, 371.
- [195] - POU (J.W.).- Neurinoma schwannoma of the facial nerve ; report of two cases. *Arch. Otolaryng.*, 1959, 69, 48.
- [196] - PREM, KAKAR (K.), SAWHNEY (K.L.) et SAHARIA (P.S.).- Peripheral ganglioneuroma of neck . (Dept. Otolaryng., M.A. Med. Coll. and Irwin. Posp. New Delhi) *J. Laryng.*, 1966, 80, 1260 ; *Z.H.M.O.*, 1967, 93, 540.
- [197] - PULLIAN (R.L.).- Ganglioneuroblastome. *Arch. of Otolaryng.*, 1961, 74, 40.
- [198] - RAINER (V.).- Un cas de neurinome du nerf facial. *Ann. Otolaryng.*, 1954, 71, 770.
- [199] - REDON (H.), LE GUERINAIIS .- La biopsie des tumeurs du cou. *Sem. Hôp. Paris*, 1951, n° 85, 3385.
- [200] - REDON (H.), SINGIER (J.R.) et Al.- Neurinomes du pneumogastrique du cou. *Ann. chir.*, 1971, 25, n° 15-16/17-18, pp. 779-787.

- [200 bis].- REDON (H.), LACOUR (J.), DUPAS (M.), MOURALI (M.), SALLE (P.), FASANO (I.J.).- Les tumeurs de la parotide. *Cah. d'oto-Rh. L.*, 1972, 7, n° 4, 335-344.
- [201] - RITTER (C.).- Ein eigenartiges Fibrosarcom and Halse. *Virchows arch. Path. Anat.*, 1899, 157, 329.
- [202] - RIU (R.) et Coll.- On a case of schwannoma of the cervical pneumogastric nerve. *Rev. Laryng. (Bordeaux)*, Mai-juin 1967, 88, 434-438.
- [203] - ROGERS (L.).- Neurinomas of the cervical sympathetic system with report of case. *Brit. J. Surg.*, 1953, 40, 579.
- [204] - ROUX-BERGER (J.L.).- Tumeur du cou, probablement d'origine nerveuse. *Mém. Acad. Chir.*, 1945, 19, 293.
- [205] - RUDIAVSKII (B.A.).- Parapharyngeal neurinomas. *Uop. Onkol.* 1967, 13, 46-52.
- [206] - SAMBATARO (G.).- Neurilemmoma intraparotideo in età pediatrica (Considerazioni anatomo-clinichea proposito di un'osservazione). *Nuovo Arch. Ital. Otol.*, 1973, 1, 3, pp. 338-392.
- [207] - SCHRIEBE (T.).- Sympathetic neuroma. *Med. Prec. (Johannesburg)*, 1955, 1, 65.
- [208] - SCHMIDT (C.).- Neurinom des Nervus facialis. *Schweiz. Mēd. Wschr.*, 1931, 12, 190.
- [209] - SCORMAIEMGHI (G.).- Neurilemmoma Latérofaringeo. *Minerva Otorinolaring.*, 1963, 13, 117.
- [210] - SHUMACKER (H.B.), LAWRENCE (E.A.).- Cervical sympathetic ganglioneuroma : case report of the literature. *Surgery*, 1939, 5, 572.
- [211] - SKURCZYNSKI (W.).- Neurofibroma of the nervus vagus. *Monatsschr. Ohrenheilh. Laryngorhinol.*, 1971, 105, 34-37.
- [212] - SIRTORI (C.), ROCK (T.) e VERONESI (I.).- Contrito critico e caristico alla conoscenza dei tumori del sistema nervoso simpatico. *Tumori*, 1953, 39, 513.
- [213] - STARTZ (I.S.) et ABRAMS (J.).- Neuroblastoma childhood type of malignant tumour of the sympathetic system. *Radiology*, 1938, 30, 232.
- [214] - STEFANOVIC (P.), KRESOVIC (B.), STANISAVLSEVIC.- Tumeurs parapharyngées. Diagnostic et thérapeutique. *Arch. Un. Mēd., balkanique*, 1973, 11, n° 6, pp. 1018-1022.
- [215] - STEICHEN (F.N.) et Coll.- Congenital retropharyngeal neurofibroma causing Laryngeal obstruction in a newborn. *Journ. Pediatr. Surg.*, Août 1971, 6, 480/3.
- [216] - STELL (P.N.).- Rare and uncommon tumours. *Recent Arch. Otolaryng.*, 1973, 4, pp. 323-333.

- [217] - STEVENS (G.N.).- Parotid neurilemmoma. *Arch. Otolaryng.*, 1965, 81, 87.
- [218] - STEWARD (J.P.).- Neurofibroma du pharynx. *Acta Oto-rhino-laryngol. Ibero - Amer.*, 1954, 5, 54 bis (ou ref. *Zentralbl.*, 1954, 50, 348).
- [219] - STOUT (A.P.).- The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumour (Neurilemmoma). *Amer. J. Cancer.*, 1935, 24, 751.
- [220] - STOUT (A.P.).- Tumours of the peripheral nervous system. *Atlas tumour Pathol.*, A.F.I.P., Washington, 1949, 11, 6.
- [221] - SUCHAULK (E.).- Neurinomen des Hchlkopfeinganges. *Mschr. Ohrenheilk.*, 1925, 59, 613.
- [222] - SUZUKI (C.) et Coll.- Case of neuroblastoma in a 16 years-old girl. *Maika*, Octobre, 1969, 24, 765-770.
- [223] - SVEJDA (J.) et KOTYZA (F.).- Neurilemmoma of the parapharyngeal space. *Ref. : Zentralbl. H.N.O.*, 1958, 59, 26.
- [224] - SZYMANSKI (J.), BARDARIN (T.).- Neurinome du cou chez une femme de 28 ans. Tumeur du X probable très expansive. Après ablation : syndrome de Claude-Bernard Horner, atteinte du IX, XI, XII, *Otolaryng. Pol.*, 1958, 12, 297.
- [225] - TAKEBAYASHI (S.) et Coll.- A case of neurilemmoma of the neck. *Hirochima Journ. Med. Sci.*, Mars 1968, 17, 7/13.
- [226] - TEATINI (A.).- The solitary neurinoma of the cervical vagus : clinical aspects and therapy. *Ann. Ital. Chir.*, 1967, 43, 615-676.
- [227] - TERRACOL (J.), CAUSSE .- Les schwannomes péripharyngés. *Annales de chirurgie*, 1959, 13, 1307.
- [228] - TERRACOL (J.), GUETTA (R.) et LAREDO .- Les tumeurs nerveuses parapharyngées et cervicales. *Ann. Oto-laryng.*, 1956, 75, 424.
- [229] - TIEDEMANN (R.).- Neurofibromatose de Recklinghausen et symptômes multiples associés en O.R.L. *Zeitschrift für Laryngologie*, 1956, 35, 576.
- [230] - TODD (G.B.), BROOKS (S.E.H.).- Ganglioneuroma of the vagus nerve. *J. Laryng.*, 1973, 87, pp. 979-989.
- [231] - TORRES MACARINOS, MONTERRO (A.).- Neurinome rétropharyngé contenant des kystes en communication avec la circulation artérielle. *An. Oto-rhino-laryng.*, Uruguay, 1936, 6, 873.
- [232] - TURNBULL (A.B.) et Coll.- Cervical ganglioneuroma. *N.Y. State Journ. Med.*, 15 février 1971, 71, 470-472.
- [233] - UNGERECHT (K.).- Die Exstirpation eines gefässreichen Neurinom Halse. *Arch. Ohr. Mas. U. Kekl. Heilk.*, 1965, t. 185, n° 2, pp. 841-842.
- [234] - VARVIN (P.).- A case of solitary neurogenie tumour in the pharynx. *Acta otolaryng.*, 1951, 39, 256.

- [235] - VIDEAU (G.).- Ganglioneuroma della faringe. *Clin. Otorinolaring.*, 1949, 1, 5-32.
- [236] - VILLA (A.) et RUCCO (B.).- I neurilemmoni solitari a sede laterocervicale (contributo casistico e anatomo-clinico). *Arch. Ital. Otol.*, 1966, t. 77, n° 5, pp. 639-653.
- [237] - VILLACA (J.).- Ganglioneurome de la région cervicale. *J. de Chirurgie*, 1955, 2, 163.
- [238] - VOGL (A.).- Neurinom des Nervus vagus. *Zbl. Chir.*, 1966, 91, 1881 ; *Z.H.N.O.*, 1967, 93, 541.
- [239] - WAYOFF (M.), BEMOL (P.).- Neurinome du pneumogastrique au cou. *Ann. Oto-laryng.*, 1964, 81, 516.
- [240] - WAYOFF (M.), LABAEYE (P.), LAMBERT (B.).- Neurinome parapharyngé avec atteinte du XII et syndrome de Claude-Bernard-Horner (cité dans P.M., 11-4-1964).
- [241] - WHICKER (J.H.), DEVINE (K.D.) et Al.- Diagnostic and therapeutic problems in extracranial meningiomas. *Amer. J. Surg.*, Octobre 1973, 126, pp. 452-457.
- [242] - WILLIS (R.A.).- Pathology of tumours. *Butterworth and Co.*, London, 1953.
- [243] - WILLENBERG (W.).- Les neurinomes parapharyngés. *H.N.O.*, 1954, 4, 119.
- [244] - WINBORN (C.D.), MARTINEZ (D.M.), BRUCE (F.), HOLDING (J.) and HUTCHESON (J.B.).- Neurilemmoma of the hypoglossal nerve. *Arch. Otolaryng.*, 1959, 69, 583.
- [245] - WOLF (G.D.), GILSON (S.).- Neurilemmoma of the neck. *N.Y. Med. J.*, 1954, 54, 2484.
- [246] - WOYKE (S.), SKOLIMOWSKI (K.).- Neurinomes du cou et du pharynx. *Otolaryng. Pol.*, 1956, 10, 187.
- [247] - WYSOTSKAYA (L.G.).- Case of neurinoma of facial nerve. *Z.H. Ushnos igorl. bolez.*, 1940, 17, 235.
- [248] - ZAKRZEWSKI (A.) et Coll.- Neurilemmoma of the vagus nerve. *Otolaryng. pol.*, 1970, 24, 333-336.
- [249] - ZAKREWSKI (A.), SLEZAK (L.).- Case of pharyngeal neuroma. *Otolaryng. Pol.*, 1955, 9, 355.
- [250] - ZARRILLI (L.) et Coll.- Neurinoma of the cervical vagus nerve : anatomo-clinical and therapeutique considerations. *Rass. Int. Clin. Ter.*, 31 juillet 1970, 50, 887-897.
- [251] - ZEUMER (G.).- Neurinomes malins du X^e ; 18 cas rapportés. *Zbl. Chir.*, 1962, 81, 2457.

*

* *

TUMEURS NERVEUSES LARYNGEES

- [1] - APONTE (G.E.) et VICENS (E.A.).- Neurogenie tumors of the larynx. *Ann. Oto-rhino-laryng.*, 1955, 64, 319.
- [2] - BALDENWECK (M.M.), LEROUX-ROBERT (J.) et ANDRE .- Un cas de neurinome du larynx. *Ann. Oto-laryng.*, Juin 1942, 59, 91.
- [3] - BAU (M.).- Contribution à l'étude des tumeurs neurogéniques du larynx. *Monatschrift für Ohresch.*, 1957, 91, n° 92, pp. 95-98.
- [4] - BURGDOR (F.).- Neurofibromatose intéressant l'oesophage et le larynx. *Arch. für. Ohrenh.*, 1954, 166, pp. 55.
- [5] - CALVET (G.) et CLAUX (J.).- Le neurinome du larynx. *Rev. Laryngologie*, 1948, 69, pp. 48.
- [6] - CHESTER (L.), Mc HENRY (M.D.).- Neurilemmoma (Schwannoma) of the larynx. *Ann. Otol.*, 1953, 62, 392.
- [7] - FIFI (F.A.) et STARK (D.B.).- Neurofibroma of the larynx. Presentation of 5 cases. *Laryngoscope*, 1953, 63, pp. 652-660.
- [8] - FISHER (G.F.) et ODESS (J.S.).- Solitary neurofibroma of the larynx (report of two cases). *Laryngoscope*, 1949, 59, 1345.
- [9] - FREDERICK (A.), FIGI (M.D.) et DAVID (B.), STARK (M.D.).- Neurofibroma of the larynx presentation of five cases. *Laryngoscope*, 1953, 63, 652.
- [10] - GIBBS (M.M.), YAYLOR (M.) et YOUNG (A.).- Maladie de Recklinghausen du larynx et de la trachée chez un enfant. *J. of. Laryng. and otol.*, Septembre 1957, 71, 9, pp. 626-630.
- [11] - GIGNOUX (A.).- L'observation d'une malade atteinte d'un schwannome du larynx. *Zb. Hab. Mas. Ohrenheik.*, 1937, 29, 559.
- [12] - GIGNOUX (A.).- Présentation d'une malade atteinte de schwannome du larynx. *O.R.L. de Lyon*, juillet 1936.
- [13] - GOETHALS (P.S.) et LILHE (J.C.).- Neurilemmoma of the epiglottis. *Arch. Otolaryng.*, 1961, 74, 181.
- [14] - GONZALO (E.), APONTE (M.D.) et ENRIQUE (A.), VICENS (M.D.).- Neurogenie tumors of the larynx. *Ann. O.R.L.*, 1955, 64, 319.
- [15] - HARTMANN (E.).- Chemodectoma laryngis. *Acta Oto-laryng.*, 1951, 5, 528.
- [16] - HELG (J.R.).- Les neurinomes du larynx et neurofibromatose de Recklinghausen. *Pract. O.R.L.*, 1950, 12, 165.
- [17] - HENROT et FABRE .- Schwannome du sinus piriforme. *Ann. O.L.*, 1958, 75, 541.
- [18] - Mc HENRY (L.C.).- Neurilemmoma (schwannoma) of the larynx. *Ann. Oto-rhino-laryng.*, 1953, 62, 392.

- [19] - HOLLINGER (P.H.) et COHEN (L.).- Neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease) with involvement of the larynx ; report of a case. *Laryngoscope*, 1950, 60, 193.
- [20] - HOOVER (W.B.).- Benign tumours of the larynx, their diagnosis and treatment. *Surg. Clin. North America*, 1940, 20, 697.
- [21] - JOHNSEN (A.F.) et Coll.- Plexiform neuroma of the larynx and neck. *Journ. Laryng.*, Août 1970, 84, 849/853.
- [22] - MAC HENRY .- Schwannome du larynx. *Arch. Otolaryng.*, 1953, 581, pp. 503.
- [23] - MAISEL (R.H.), OGURA (J.H.).- Neurofibromatosis with laryngeal involvement. *Laryngoscope (St Louis)*, 1974, 84, n° 1, pp. 132-140.
- [24] - MALAN (A.).- Neurihoma della laringe. *Valsalva*, 1937, 13, 417.
- [25] - MICHALLET, BASTIEN et BLANC .- Schwannomes du larynx. *Ann. O.L.*, 1964, 81, 520.
- [26] - MORRIS (H.D.), PATTERSON (W.J.).- Neurofibromatosis of the laryngopharynx. *Canad. J. Otolaryng.*, 1973, 2, n° 1, pp.17-20.
- [27] - NAEIN (F.), WAIDHAN (J.).- Calcificial neurilemmoma of the larynx. *Ann. Otol. (St Louis)*, 1973, 82, n° 2, pp. 212-221.
- [28] - NEW (G.B.) et ERICH (J.B.).- Benign tumours of the larynx ; a study of 722 cases. *Arch. Otolarynx.*, 1938, 28, 841.
- [29] - NIMBKAR (N.V.), GADRE (K.C.) et DESA (J.V.).- Neurofibroma of the larynx ; case report.. *Indian J. Med. Sci.*, 1959, 13, 704.
- [30] - OLIVER (K.S.), DIABA (E.) et ABUJAUDEH (C.N.).- Solitary neurifibroma of the larynx. *Arch. Otolaryng.*, 1948, 47, 177.
- [31] - PAUL (L.), GOETHALS and JOHN, LILLIE (C.).- Neurilemmoma of the epiglottis. *Arch. Otolaryng.*, 1961, 74, 181.
- [32] - PEARLMANN (S.J.), FRIEDMAN (E.A.) et APPEL (N.).- Neurofibrome du larynx. *Arch. Otolaryng.*, 1950, 52, 8.
- [33] - PIQUET (J.), TERRACOL (J.).- Les maladies du larynx (neurinomes 527/528). *Masson édit., Paris*, 1958.
- [34] - PLOUVIEZ (J.M.).- Les schwannomes solitaires du larynx. *Thèse Méd. Lille*, 1973, n° 196.
- [35] - SAMUEL (J.), PEARLMAN, ELMER (A.), FRIEDMAN et MAX APPEL .- Neurofibroma of the larynx. *Arch. Otolaryng.*, 1950, 52, 8-14.
- [36] - SMITH (T.T.).- Neurofibrome solitaire du larynx. *Arch. Otolaryng.*, 1944, 39, pp. 144.
- [37] - SMOLER (J.), VIVAR (G.) et LEVY-PINTO .- Neurofibromatose multiple avec localisation laryngée. *Annals. of Otol.*, Décembre 1966, 75, 4, pp. 965-974.

- [38] - SUCHANECK .- Les neurinomes du larynx. *Monatsehrb. für Ohrenh.*, 1925, 53, pp. 613.
- [39] - TISSIE (M.) et PHAMTIEN .- Tumeurs nerveuses du larynx. *Gazet. Méd. de France*, 1963, 2, 1.
- [40] - VAIL (H.H.).- Schwannoma of the larynx. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng.*, 1933, 42, 476.
- [41] - VAN LOON (E.L.) et DIAMOND (S.).- Neurofibroma of the larynx. *Ann. Otol., Rhinol., Laryng.*, 1942, 5, 122.
- [42] - WALKER (J.S.).- Neurinoma of the larynx ; report of a case. *Ann. Otol., Rhinol., Laryng.*, 1947, 56, 898.
- [43] - WHITMAN (D.E.) et MORRIS (T.M.O.).- Neurilemmoma of the larynx. 1970, 84, 747.
- [44] - YURICH (L.) et BEEKUIS (G.J.).- Neurofibromatose multiple atteignant le larynx. *Laryngoscope*, janvier 1960, 70, n° 1, pp. 46-54.
- [45] - ZOBELL (D.H.).- Neurofibrome du larynx. *Laryngoscope*, 1954, 74, pp. 233.

*
* *

